UNIVERSITE D'ALGER
FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE D'ALGER
ANNÉE 1942 N° 23

Contribution à l'Etude Clinique de la Dégénérescence kystique congénitale du Poumon

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le 24 Juillet 1942

par

ERBIB ETIENNE
Né le 30 Octobre 1913 à Oran

JURY

MM. AUBRY, *Professeur de Clinique médicale*..... Président
THIODET, *Agrégé* (Médecine) .....
RAYNAUD ROBERT, *chargé des fonctions d'Agrégé* } Juges
LOUBEYRE, *chargé de cours de clinique annexe*

Imprimerie S. CRESCENZO 8, Rue Drouillet - ALGER Nord-Africaine

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE D'ALGER

ANNÉE 1942 N° 23

Contribution à l'Etude Clinique

de la

Dégénérescence kystique congénitale du Poumon

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

THÈSE

pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le 24 Juillet 1942

par

ERBIB ETIENNE

Né le 30 Octobre 1913 à Oran

JURY

MM. AUBRY, *Professeur de Clinique médicale*..... Président

THIODET, *Agrégé* (Médecine) .....

RAYNAUD ROBERT, *chargé des fonctions d'Agrégé* } Juges

LOUBEYRE, *chargé de cours de clinique annexe*

Imprimerie S. CRESCENZO 8, Rue Drouillet - ALGER Nord-Africaine

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

Doyen	MM. LEBON (O. ✻, ⚕, I. ✪).
Doyen honoraire	LEBLANC (✻, ⚕, I. ✪).
Assesseur	CABANES (✻, ⚕, I. ✪).

PROFESSEURS

Clinique médicale	MM. AUBRY (O. ✻, ⚕, I. ✪).
Histologie et Embryologie	BENOIT (I. ✪).
Clinique gynécologique	CABANES (✻, ⚕, I. ✪).
Clinique chirurgicale	COSTANTINI (O. ✻, ⚕, I. ✪).
Chimie biologique et médicale	ETTORI (A. ✪).
Botanique et matière médicale	FOURMENT (I. ✪, ✪, O. ✻).
Hygiène, hydrologie et climatologie	GIBERTON (A. ✪).
Clinique obstétricale et puériculture du premier âge	LAFFONT (O. ✻, ⚕, I. ✪).
Clinique thérapeutique médicale	LEBON (O. ✻, ⚕, I. ✪).
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LOMBARD (✻, ⚕, I. ✪).
Anatomie pathologique	MONTPELLIER (I. ✪).
Pharmacie	MUSSO (✻, I. ✪).
Clinique psychiâtrique	POROT (I. ✪).
Physique médicale	PORTES (✻, ⚕, I. ✪).
Clinique de maladies des pays chauds, des maladies syphilitiques et cutanées	RAYNAUD (✻, ⚕, I. ✪).
Anatomie	DE RIBET (✻, ⚕, I. ✪).
Clinique médicale et hygiène infantile	SARROUY (✻, ⚕).
Parasitologie et zoologie médicale	SENEVET (✻, ⚕, I. ✪).
Clinique ophtalmologique	TOULANT (✻, ⚕, I. ✪).
Physiologie	N...
Médecine légale	N...
Chimie générale pharmaceutique et toxicologie	N...
Bactériologie	N...

PROFESSEURS HONORAIRES

M. ARGAUD (✻, ⚕, I. ✪).
M. COURRIER (✻, ⚕, I. ✪).
M. GILLOT (I. ✪).
M. LEBLANC (✻, ⚕, I. ✪).
WEBER (✻, ⚕, I. ✪).
PINOY (✻, I. ✪).

PROFESSEURS SANS CHAIRE

M. HOUEL (✻, ⚕, I. ✪), agrégé pérennisé (Obstétrique).
M. FERRARI (✻, I. ✪). agrégé (Chirurgie)

AGREGES PERENNISES

Histoire naturelle pharmaceutique	ROQUES (A. ✪).

AGREGES

Accouchements	MM. JAHIER.
	LACROIX (A. ✪).
Médecine	THIODET (⚕).
	N...
Histologie	KEHL.
	CURTILLET.
Chirurgie	GOINARD.
	SABADINI (A. ✪).
Anatomie pathologique	N...
Anatomie	N...
Chimie médicale	N...
Physiologie	N...
Pharmacie	MONNET.

AGREGES LIBRES

Physiologie	MM. BATTEZ.
Chirurgie	DUBOUCHER (I. ✪).

NOTA. — La Faculté n'entend donner aucune approbation ni improbation aux opinions émises dans les thèses ; ces opinions doivent être considérées comme propres à leurs auteurs.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères, si j'y manque.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41542710_0020

Je dédie cette thèse :

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A MON PERE

A MON FRERE ARMAND

Licencié en Droit

A MA SŒUR ET A MON BEAU-FRERE

Monsieur R. ESTIER

A MON NEVEU JEAN-LUCIEN

A CEUX QUI M'ONT GENEREUSEMENT AIDE

EN TEMOIGNAGE D'INALTERABLE GRATITUDE

A TOUS MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur AUBRY

Professeur de Clinique Médicale

Il nous a accueilli avec bienveillance dans son Service et nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre jury.

Qu'il veuille bien trouver ici l'hommage de notre respectueuse reconnaissance.

A NOS JUGES

Monsieur le Docteur Jean LOUBEYRE

Médecin des Hôpitaux

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et guidé dans son élaboration.

Nous le remercions vivement de la confiance qu'il nous a toujours accordée et nous lui demandons de croire à notre grande gratitude.

Monsieur le Professeur Agrégé THIODET

Médecin des Hôpitaux

Monsieur le Docteur Robert RAYNAUD

Médecin des Hôpitaux

A NOS MAITRES DE LA FACULTE D'ALGER

ET DE L'HOPITAL CIVIL D'ORAN

Contribution à l'Etude Clinique

de la

Dégénérescence kystique congénitale du Poumon

Introduction

Si les kystes aériens du poumon sont anatomiquement individualisés et décrits depuis trois siècles, la connaissance de leurs caractères cliniques est, par contre, d'acquisition relativement récente. On a longtemps considéré toute production kystique congénitale du parenchyme pulmonaire comme une malformation rarissime, que l'on déclarait incompatible avec une vie prolongée, et, de ce fait, nullement intéressante pour les cliniciens.

Mais, à l'heure actuelle, il ressort de nombreux travaux effectués dans différents pays, surtout en France, en Allemagne et aux États-Unis, que ce n'est plus là, comme on le prétendait autrefois, une « trouvaille d'autopsie », une curiosité anatomique, mais en réalité une maladie du poumon, aux formes multiples, entrant dans un cadre nosologique bien défini.

Si l'on doit en juger par le nombre considérable de publications dont s'est — en peu de temps — enrichie la littérature médicale, l'intérêt qu'il y a à connaître cette affection est de tout premier plan.

A l'encontre de l'opinion répandue au siècle dernier, il est aujourd'hui prouvé que la dégénérescence kystique du poumon est loin d'être aussi exception-

nelle qu'on l'avait décrétée. Bien plus, les auteurs s'accordent maintenant à reconnaître que la malformation est souvent tolérée pendant de nombreuses années, atteint indifféremment les deux sexes et tous les âges de la vie, au point que, par un examen radiologique convenablement conduit, il est possible de la dépister chez le nourrisson, le grand enfant, l'adolescent et l'adulte.

Comment une malformation pulmonaire à type de kystes aériens va-t-elle se présenter au clinicien et au radiologue ?... Suivant les cas considérés, les kystes sont de volume différent. Parfois cantonnés en une partie de l'hémithorax, l'occupant parfois dans sa totalité, ou envahissant les deux plages pulmonaires à la fois.

Quand on aura constaté radiologiquement l'existence de kystes aériens, il faudra se préoccuper d'en faire remonter l'origine à la naissance et prouver qu'ils ne relèvent ni d'une cause mécanique ni d'une cause inflammatoire. On rencontre là une première difficulté, ces formations pouvant être assez minuscules à la naissance du sujet pour demeurer compatibles avec une vie normale et ne se manifester précocément par aucun symptôme digne d'attirer l'attention.

C'est bien souvent très tard que les complications mécaniques provenant de l'accroissement brutal du kyste ou des kystes, les complications infectieuses, ou encore la suppuration secondaire, indiqueront la présence de la malformation. Si l'on est en face d'un malade dans les commémoratifs duquel se retrou-

vent des épisodes de bronchite ancienne progressivement croissante dont aucun foyer de pneumopathie n'a été le point de départ, une première étape est franchie et l'on soupçonne déjà l'existence d'une malformation. D'autres considérations importantes entrent alors en jeu car les différentes formes anatomo-radio-cliniques des kystes aériens soulèvent des difficultés de diagnostic parfois presque insurmontables : de dimensions restreintes, ils prêtent à confusion avec des cavernes tuberculeuses ou de grosses bulles d'emphysème pulmonaire... Dans leurs formes géantes, ils simulent parfois à s'y méprendre un pneumothorax partiel ou généralisé. Enfin, lorsque l'infection et la suppuration viennent déformer les caractères morphologiques, leur diagnostic rétrospectif s'avère pratiquement très délicat.

Debre a insisté sur l'analogie radiologique de l'emphysème par obstruction bronchique et des formations kystiques aériennes du poumon, de volume réduit. Les ressemblances que l'on constate sur les clichés sont en effet considérables, les kystes congénitaux et l'emphysème se présentant comme des images rondes, d'aspect identique. On conçoit alors l'embarras que suscite cette similitude : comment discriminer ces deux types de poches gazeuses noyées au sein du parenchyme du poumon ?...

Comment diagnostiquer un kyste — malformation congénitale — ou alors l'emphysème bulleux qui n'est, lui, qu'une modification mécanique et accidentelle produite dans l'intimité du tissu pulmonaire ?...

Certaines particularités que nous nous attacherons, au cours de cette étude, à mettre en relief, font incliner à penser que dans certains cas il s'agit de kystes gazeux plutôt que d'emphysème bulleux : Disons de suite que s'il existe une histoire de fragilité broncho-pulmonaire et si le malade a présenté des hémoptysies, si enfin les films radiographiques pratiqués en série montrent des images constamment identiques en dépit de longues périodes d'intervalle, on pourra suggérer comme le plus vraisemblable le diagnostic de kyste aérien. S'étayant de moyens d'investigation complémentaires (insufflations, lipiodol, tomographie...), on précisera la morphologie des poches gazeuses et on confirmera parfois l'hypothèse de « kystes aériens congénitaux ».

Mais, qu'il s'agisse d'un poumon polykystique (ou maladie kystique), de kystes isolés ou agminés, quel que soit le stade évolutif où la malformation sera rencontrée, on devra en principe se montrer circonspect et prudent dans ses affirmations. Le diagnostic ne sera porté qu'après avoir éliminé toutes les affections pulmonaires manifestées radiologiquement par des cavités de forme annulaire. Ce diagnostic étiologique, temps préliminaire indispensable à la décision thérapeutique, impliquera des méthodes de traitement variées (car en effet on a cherché longtemps comment il fallait s'y prendre pour guérir une malformation, et cela sans succès), sinon toujours efficaces.

Nous nous proposons ici une revue d'ensemble, une récapitulation des notions actuelles concernant

la clinique des kystes gazeux du poumon. Il nous a paru bon de réaliser la synthèse des travaux épars effectués ces toutes dernières années pour pouvoir en déduire des données intéressantes sur cette question d'actualité.

Après une révision des formes radio-cliniques et anatomo-pathologiques, nous essayerons de donner un aperçu des moyens thérapeutiques en ce moment à l'étude. Mais nous insisterons principalement sur les arguments qui permettent d'établir avec le minimum de possibilités d'erreurs, le diagnostic parfois si difficultueux de kystes aériens pulmonaires...

Grâce à l'obligeance de notre Maître, Monsieur le Docteur LOUBEYRE, *nous pourrons au cours de ce travail et à la lumière de deux observations par lui fournies, apprendre à reconnaître la malformation et à la distinguer d'affections similaires pouvant prêter à confusion.*

Etude clinique

I. — GENERALITES

Le tableau clinique et radiologique qu'engendre la présence de malformations kystiques gazeuses au sein du parenchyme pulmonaire revêt des aspects assez variés.

Qu'il s'agisse du nouveau-né, du grand enfant ou de l'adulte, on ne peut s'attendre à retrouver une symptomatologie toujours identique, uniforme, et il est bon de noter les particularités cliniques aux différents âges de la vie. Voilà déjà un premier point qui ne manque pas d'importance :

1) L'adulte tolère parfois très bien sa lésion, au point que celle-ci est découverte fortuitement et constitue une surprise radiologique.

2) Par contre, le jeune enfant, nouveau-né ou nourrisson, succombe le plus souvent dans un accès de dyspnée foudroyante accompagnée de cyanose généralisée.

Du point de vue radiologique, les images correspondant aux malformations kystiques s'échelonnent suivant plusieurs types différents. Aussi, est-il malaisé de systématiser les aspects cliniques et de les superposer à des variétés radiologiques.

Il est cependant une première notion incontestablement reconnue. On peut affirmer que la symptomatologie dramatique de l'enfant très jeune est la manifestation, le reflet clinique d'une malformation unique et volumineuse que les Américains ónt baptisée du nom imagé de « balloon cyst », c'est-à-dire: kystes ballons. La plupart des autopsies pratiquées sur des cadavres d'enfants nouveaux-nés, morts peu après leur premier cri, ont toujours corroboré le diagnostic de « kyste aérien géant ».

Inversement, chez les adultes tout comme chez les adolescents, parfois mais plus rarement chez des sujets âgés, les manifestations cliniques ne peuvent laisser prévoir, sauf en cas de complications mécaniques, à quel substratum anatomique correspondent les symptômes fonctionnels et les signes physiques banaux que révèle l'examen de l'appareil respiratoire.

On entrevoit déjà que, nantis de ces seuls éléments, de séméiologie courante, il est hasardeux et même impossible de prétendre à porter le diagnostic de kystes gazeux du poumon. La banalité des symptômes ouvre la voie à tant de suppositions, que rien de positif ne peut être enregistré sans le secours de la radiologie.

A. — La radiologie

Actuellement, il est bien établi que, pendant la vie, seuls les examens aux rayons X permettent l'identification de la malformation kystique.

L'appoint qu'ils fournissent au diagnostic est indispensable, et on a pu dire « qu'avant l'ère radiologique, l'étude des kystes aériens n'aurait pas pu prendre place dans la pathologie pulmonaire ». (Ameuille et Rendu).

C'est seulement sur les films que l'on voit se dessiner nettement leurs contours, la clarté qu'ils circonscrivent et qui est dûe à la raréfaction tissulaire du parenchyme pulmonaire à leur niveau. Les éléments que procure la radiographie sont d'importance majeure, mais certaines règles doivent pourtant être scrupuleusement observées, pour pouvoir attribuer aux renseignements recueillis une valeur diagnostique.

Il est indispensable tout d'abord, pour reconnaître et identifier les images observées, de ne pas s'attarder à l'examen radioscopique, médiocrement instructif et ce, au profit de la radiographie. Mais le cliché doit alors être d'une netteté parfaite, car il arrive souvent que les images ne soient pas visibles sur deux épreuves différentes pratiquées à peu d'intervalle avec pénétration de rayonnement différent.

On devra se munir surtout de clichés pris de profil. Leur interprétation constituera une deuxième étape, un second temps, pour le clinicien et le radiologue, dès que les films pris de face auront fait soupçonner la moindre image annulaire évoquant parmi bien d'autres (cavernes, emphysème, etc...), la possibilité d'un ou de plusieurs kystes aériens.

D'autre part, et c'est là une donnée qui n'est pas à négliger, la radiographie de profil renseignera sur

l'étendue et la topographie des lésions. Le siège de celles-ci, leur localisation exacte seront utiles à connaître rigoureusement, car, comme nous le verrons ultérieurement, il est des cas où l'on doit intervenir in situ.

I. — *Aspects radiologiques*

La forme la plus fréquente, et partant la plus intéressante pour le clinicien, est la dégénérescence kystique à type de maladie polykystique dont la première observation est due à Stoerk (1898).

Mais, à côté de celle-ci, se placent des formes anatomo-radiologiques dont l'étude ne manque pas d'un vif intérêt.

Nombreuses sont les classifications que l'on a proposées successivement. En 1937, Ameuille et Rendu ont systématisé les divers aspects de la malformation. Ces auteurs distinguent cinq types d'allure différente dont les quatre premiers seuls ont un intérêt pratique puisqu'ils sont décelables aux rayons.

a) Dans un premier type, on observe d'énormes cavités qui sont l'équivalent des « balloon cysts » décrits en 1925 par les auteurs d'outre-Atlantique. Ces formations géantes occupent presque tout un hémithorax. Elles ont le privilège d'être identifiées par une simple radioscopie, et, bien qu'apanage de la toute première enfance, l'adulte ne s'en révèle pas totalement exempt.

A l'écran, on est frappé par la clarté qui simule, à s'y méprendre, la transparence engendrée par un pneumothorax partiel ou généralisé.

Pruvost et ses collaborateurs ont, du reste, mis récemment en évidence les rapports radiologiques si intimes existant entre kystes géants et pneumothorax, que leur différenciation se heurte à de grosses difficultés. Par ailleurs, on a constaté que l'injection de lipiodol par voie trachéo-bronchique ne donne, dans ce cas, aucun résultat, le liquide opaque s'arrêtant à la périphérie du kyste. Nous nous proposons de revenir plus longuement sur ce point important.

b) Le second type présente à considérer des formations kystiques de dimensions moyennes.

A l'écran, on voit peu de choses, mais sur un cliché on observe toute une série de grandes taches claires, circulaires, qui occupent tout un lobe du poumon. L'aspect rappelle celui de cavernes juxtaposées et celles-ci, après exploration lipiodolée, s'injectent et forment de grosses ombres opaques, noires et plus ou moins confluentes.

c) Plus intéressant parce que plus courant est le troisième type. Il réalise une agglomération de kystes multiples du volume d'une noix ou d'une petite orange, et occupant toute une plage pulmonaire ; c'est là une véritable transformation polykystique, une « maladie kystique » proprement dite.

d) On trouve enfin parfois certaines formations plus petites, que seule l'exploration lipiodolée per-

met de déceler. Elles se traduisent par une série de taches sombres à contours polycycliques. C'est là le quatrième type, bien connu des auteurs américains, et appelé par eux « Poumon en gateau de miel », ou encore « Adénome polykystique congénital ».

e) La cinquième forme que décrivent Ameuille et Rendu, est invisible radiologiquement.

Elle n'a qu'un intérêt très relatif puisqu'il s'agit de kystes très petits, uniquement découverts à l'autopsie et que l'on ne peut diagnostiquer ni même soupçonner chez le vivant.

En somme, dans cette classification fort intéressante, on s'aperçoit qu'il existe toute une gamme de kystes aériens dont le nombre augmente tandis que le volume se restreint. Du kyste géant à la myriade de petits kystes agminés se retrouve toute une série de formes intermédiaires.

Pour Etienne Bernard, les aspects radiologiques se résumeraient ainsi :

1° Kystes volumineux, uniques, occupant tout un lobe ou un hémithorax, de diagnostic radiologique possible, si toutefois l'on prend soin de ne pas le confondre avec un pneumothorax.

2° De grosses dilatations ampullaires réalisant des aspects kystiques, et que le lipiodol peut rendre évidentes. Cette forme serait étroitement apparentée aux bronchectasies congénitales.

3° La maladie kystique formée de kystes aériens multiples dont le volume varie de celui d'un pois à celui d'une prune.

II. — *Le Lipiodol*

Cette façon d'envisager les choses, sans être en désaccord avec la classification précédente, est plus schématique que celle-ci et fait pour la forme moyenne (dilatation ampullaire) appel au lipiodol. Or, les auteurs américains, de même que PRUVOST et ses élèves ont insisté sur le fait que l'on peut très bien se passer d'injection lipiodolée pour mettre en évidence et identifier à la radio les kystes de moyen volume. Il est donc indispensable de connaître dans quels cas le lipiodol n'est pas du tout nécessaire et dans quels cas il apporte au diagnostic une contribution de valeur.

Si les kystes sont indemnes de suppuration et même de poussées infectieuses, ils apparaissent dans le cas typiques comme des cavités entièrement claires, dessinant des images arrondies limitées par un fin liseré et tranchant par leur tonalité sur le reste du parenchyme pulmonaire. Bien souvent, deux ou trois de ces formations kystiques moyennes seulement sont nettement visibles. En plus de ces images caractéristiques, d'autres images similaires sont soupçonnées ou devinées. Leurs contours sont incomplets, ou manquent de netteté, ou encore chevauchent les uns sur les autres.

Quel sera maintenant l'aspect des kystes vus de profil ?... Lorsqu'ils ne sont pas infectés, ils sont clairs et réalisent une image en grappes. Le film montre souvent avec netteté des images circulaires à centre clair, étagées les unes sur les autres comme

des billes, ou de la grosseur d'une noix. La transparence est la même que celle des alvéoles sains et la paroi, d'épaisseur variable, peut être réduite à un fin liseré souvent imperceptible.

Parfois, les kystes sont opaques, car ils sont alors remplis de liquide ; parfois aussi, on est en présence d'une image hydro-aérique due à un remplissage incomplet de la poche. Quelle que soit l'image radiologique, un des arguments en faveur de la nature congénitale de ces poches est leur permanence sans grande modification, et cela parfois durant des années.

Mais, à l'encontre de l'opinion de Pruvost, si le lipiodol se révèle dans le cas que nous venons d'envisager parfaitement superflu, ce moyen d'examen sera d'un grand secours pour les diagnostics incertains et quand les signes cliniques orienteront vers une affection purement bronchique sans participation alvéolaire, comme c'est le cas pour la dilatation acquise des bronches : le lipiodol permettra alors d'établir l'existence d'une communication des cavités kystiques avec la lumière des bronches.

B. — Méthodes complémentaires d'investigation

Pneumothorax et tomographie.

En vue de faciliter l'établissement d'un diagnostic de kystes aériens, si les images radiologiques ne sont pas très précises, il est bon d'avoir recours à la créa-

tion d'un pneumothorax artificiel du côté suspect, et au besoin, d'un pneumothorax bilatéral.

Cette méthode rend de grands services et ne paraît pas comporter d'inconvénients sérieux. Notre maître, M. le Dr Loubeyre, a appliqué ce procédé préconisé par ailleurs par l'auteur belge Gowaerts et William C. Pollock, et a obtenu un succès complet. Il suffit d'une ou de deux insufflations de gaz (environ 800 à 1.200 cc.) pour faire saillir les caractères un peu dissimulés. De plus, ces insufflations font disparaître les bulles d'emphysème, mais en cas de kystes, la lumière n'est pas réduite. Le décollement obtenu renforce et précise leurs contours. Comme nous le verrons au chapitre du diagnostic, cet élément n'est pas négligeable, puisqu'au premier plan des affections du poumon simulant radiologiquement les kystes gazeux, se trouve, comme l'a montré Debre, l'emphysème ampullaire.

Par ailleurs, comme les kystes sont parfois très nombreux, ils se superposent dans le sens longitudinal ou se juxtaposent sans aucun ordre. Aussi l'image réalisée sur le cliché est-elle en définitive une synthèse d'ombres où les contours des kystes empiètent les uns sur les autres. Il en résulte que bien souvent, dans certaines régions, au lieu d'avoir un tissu de kystes, c'est une opacité diffuse qui sera visible : cette opacité manquant d'homogénéité et sillonnée d'images à dessin annulaire à peine ébauché, compliquera le problème de l'interprétation.

Cette difficulté n'avait pas échappé à Etienne Bernard et cet auteur disait, dans sa communica-

tion à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, en 1937, que le diagnostic de la dégénérescence kystique congénitale des poumons était appelé à bénéficier d'une façon particulière des avantages fournis par la *tomographie*. Cette méthode, excessivement pratique, dont nous nous devons de dire quelques mots, consiste à obtenir, soit dans le sens frontal, soit dans le sens transversal, des clichés radiographiques du thorax, plan par plan et en coupe mince.

Le bénéfice de ce procédé est, on le conçoit aisément, de libérer le parenchyme pulmonaire du squelette osseux qui oblitère souvent le fin liséament de la paroi kystique ; de plus, il prive certains kystes de voisins gênants dont la présence masquait les caractères. Libéré des images kystiques toutes proches qui intriquent ses contours et brouille son aspect circulaire, le kyste peut se détacher nettement et, de ce fait, être identifié. Etienne BERNARD a rapporté plusieurs tomogrammes concernant une maladie polykystique du poumon et l'étude du parenchyme pulmonaire divisé en coupes minces a permis de révéler la richesse des formations kystiques.

Ainsi, la tomographie a complété la radiographie en précisant ce que celle-ci avait été incapable de mettre en évidence d'une façon nette. Elle a aidé à diagnostiquer un nombre considérable de petites formations kystiques, à les situer exactement en hauteur comme en profondeur, alors que la radiographie avait seulement montré quelques images arrondies à contours mal délimitables. Etienne BERNARD insiste sur le fait que chacun des tomogrammes pris

à deux centimètres d'intervalle a rendu évidente une image chaque fois différente. Cela prouve, d'une part que chaque coupe avait une épaisseur sensiblement inférieure à deux centimètres, et explique d'autre part que, sur une radiographie ordinaire, la superposition de toutes ces images ne pouvait fournir qu'une impression éminemment confuse de la réalité.

C. — Aspects radiologiques des kystes évolués

Si l'on envisage maintenant les formations kystiques en évolution, quels seront les aspects radiologiques qu'elles affecteront ?

Lorsque les kystes sont le siège d'infection procédant par poussées, puis lorsqu'ils suppurent, leur image est déformée et la transparence gazeuse peut ne se manifester nettement qu'au décours de cette suppuration. A ce moment, en effet, l'opacité liée à la présence de pus et à l'inflammation périkystique s'est atténuée. Parfois même, quand l'infection a rétrocédé, l'image kystique n'est plus visible nettement sur les clichés, et pour remettre en évidence la paroi kystique, il est encore nécessaire d'avoir recours à des stratigraphies. Quoi qu'il en soit, aucune modification n'intervient dans la paroi si la suppuration est récente et bien drainée.

Reste à étudier ce qu'il advient quand la suppuration se prolonge pendant des mois ou des années, car alors les transformations des images radiologiques sont très accusées. L'aspect observé couram-

ment est alors le suivant : L'hémithorax est sombre avec rétraction des parois et des organes médiastinaux, ressemblant à ce que montre une pachypleurite ou une sclérose ou encore un fibrothorax. En outre, la présence de nombreuses cavités hydro-aériques à contours épaissis ou fondus avec le tissu de condensation voisin, retient l'attention car ces cavités sont régulières, spacieuses et arrondies.

Tels sont, rapidement passés en revue, les renseignements que procurent les moyens d'exploration, quand on est en présence d'un sujet porteur de kystes aériens du poumon. Signalons déjà que l'interprétation des clichés nécessite souvent une discussion serrée, car les erreurs de diagnostic radiologique ne sont pas rares. Comme nous le verrons plus loin, il s'agira de ne pas se contenter d'un seul examen aux rayons, car celui-ci laisse le champ libre à de nombreuses suppositions. On devra éviter les confusions habituelles : ne pas prendre un pneumothorax, une bulle d'emphysème ou une caverne pour une malformation kystique, et vice-versa.

II. — FORMES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES DE L'ADULTE

Est-il possible de faire appartenir aux malformations kystiques congénitales du poumon une symptomatologie propre ?... Il ne le semble pas : car c'est à de nombreuses autres affections broncho-pulmonaires que les kystes aériens empruntent la majorité de leurs signes.

On a maintes fois tenté de grouper les kystes congénitaux en catégories anatomo-radio-cliniques. De par leur polymorphisme, ceux-ci échappent à toute systématisation rigide et les transformations mécaniques qu'ils subissent au cours de leur évolution interdisent de les classer d'une façon définitive. En effet, il est un peu arbitraire de distinguer des kystes de petit, moyen et grand volume puisque, bien souvent, la fusion de plusieurs petits kystes aboutit à une formation géante. Il vaut mieux s'en tenir aux aspects découverts par la radiologie sans tenir compte des modifications éventuelles.

Aussi, nous paraît-il rationnel, en respectant les particularités cliniques, concurremment aux particularités radiologiques, de distinguer, avec Debre :

A. *Les kystes aériens géants.*

B. *Les kystes de moyen volume*, qui peuvent être latents, ou hémoptoïques, ou infectés, ou suppurés.

C. *La maladie polykystique.*

D. *Les kystes aériens coexistant avec des bronchectasies.*

Ce n'est qu'après avoir passé en revue ces différentes formes que nous procéderons à l'étude des *formes de l'enfance.*

A. — Les kystes géants

Ils représentent la forme la plus rarement rencontrée chez l'adulte, alors qu'elle est la plus habituelle chez le tout jeune enfant. La plupart des auteurs ont déclaré que cette forme était incompatible avec une longue survie, ou que le passage sans accident grave de l'enfance à l'âge adulte chez un porteur de kyste géant était absolument exceptionnel.

Aussi, faut-il admettre qu'entre le kyste géant de l'adulte et celui du nouveau-né ou du nourrisson existe une différence considérable que l'on ne doit pas méconnaître.

Que se passe-t-il chez le nouveau-né ?... Celui-ci vient au monde avec sa malformation géante ; s'il survient un accroissement dans les tous premiers jours qui ont suivi la naissance, la mort se produit par asphyxie.

Au contraire, chez l'adulte, le kyste géant est le plus souvent secondaire : il existait bien une mal-

formation kystique silencieuse, mais c'est la distension progressive ou brutale, ou encore la fusion de plusieurs kystes par effondrement de leur paroi qui déclanche une symptomatologie alarmante : dyspnée et cyanose, tendance à l'asphyxie rappelant le tableau dramatique du pneumothorax spontané. Chez un sujet apparemment sain, c'est alors une crise violente d'oppression qui éclate soudain. En quelques minutes, le visage pâlit puis se cyanose et revêt le masque de la douleur et de l'angoisse ; le regard devient anxieux, les yeux se cernent, cependant que le malade, concentré sur sa douleur, se fige dans une immobilité absolue. A ce moment, la soustraction d'air répétée à plusieurs reprises avec l'appareil de Kuss est le seul acte susceptible d'amener une sédation temporaire des phénomènes asphyxiques menaçants.

Tel est, brièvement esquissé, le tableau clinique engendré par l'accroissement brutal d'un kyste jusque là bien toléré, ou par la réunion en une seule poche de plusieurs petites cavités kystiques.

On a constaté, à l'autopsie des sujets morts au cours d'une de ces crises foudroyantes, que le kyste géant présentait dans sa paroi des restes de cloisonnement, ressemblant aux cordages ventriculaires du cœur. Cet aspect anatomo-pathologique confirme le mécanisme de fusion des cloisons interkystiques qui se trouve à l'origine de l'accroissement imprévisible de la malformation. Quoi qu'il en soit, ces poches kystiques de grande taille peuvent ne se révéler qu'à un âge très avancé. L'observation rapportée par

Benda, Bosquet et Chapireau, en 1933, en est un exemple frappant : il s'agissait d'une femme ayant dépassé la soixantaine, présentant un syndrome angineux avec accès dyspnéiques paroxystiques greffés sur un fond d'anhélation permanente. Tout, dans l'histoire clinique de cette femme, laissait croire qu'il était question d'un pneumothorax et le cliché radiographique avait fourni une image d'épanchement gazeux de la grande cavité pleurale. Benda et ses collaborateurs procédèrent à une soustraction d'air qui amena la disparition des crises angoissantes et une diminution considérable de la dyspnée. Par la suite, la malade ayant succombé, l'autopsie révéla la présence, dans un hémithorax, d'une poche kystique gazeuse, de dimensions considérables.

En résumé, les symptômes fonctionnels majeurs de ces grands kystes sont la dyspnée et la cyanose. Les signes physiques que l'on constate sont exactement ceux de la perforation pleurale : la sonorité pulmonaire est exagérée, et à l'auscultation on note un silence respiratoire complet; la radiographie enfin montre une déviation, un déplacement massif du cœur et du médiastin.

Dans certains de ces cas aigus, on ne voit pas sur le cliché le moignon pulmonaire que montre d'ordinaire l'image radiologique du pneumothorax, ou alors la limite de l'ombre de ce moignon n'est pas précise. Quelquefois, au contraire, la zone de clarté gazeuse est fortement marquée par une étroite bande obscure qui correspond à la paroi du kyste. Et l'on voit cette sorte de « ballon clair » (Debre & Gil-

BRIN) déborder sur l'ombre du diaphragme et celle du cœur. La limite est polycyclique et irrégulière, la zone de clarté gazeuse n'est pas homogène : quelques ramifications la traversent, celles-ci sont opaques et tranchent sur elle. Ces ramifications représentent des arborisations vasculaires, ou encore les limites de plusieurs poches kystiques.

Toutes ces particularités devront être, selon DEBRE, recherchées et reconnues avec soin car elles feront écarter le diagnostic de pneumothorax que l'on aurait trop tendance à porter hâtivement. A ce sujet, remarquons que le nombre des observations de kystes géants chez l'adulte est assez restreint. Il est certain que nombre de malades présentant un syndrome étiqueté « pneumothorax spontané bénin » sont en réalité atteints de kyste géant consécutif soit à une augmentation brusque de volume, soit à un processus de fusion de plusieurs petites formations kystiques. Cependant chez ces malades on note une persistance sans aucune modification de ce « pneumothorax », que certains qualifient d'idiopathique ; c'est ce caractère de persistance qui doit éveiller les soupçons et suggérer à l'esprit le diagnostic de « gros kyste aérien » (PRUVOST). Lorsque celui-ci a été reconnu, après que la crise soit apparue avec son cortège de signes alarmants, une première question se pose : Comment la malformation a-t-elle pu rester muette si longtemps avant de manifester bruyamment son existence ?...

DEBRE rappelle à ce propos une notion classique d'ordre général : On sait que les sujets atteints de

malformations congénitales parfois importantes, peuvent vivre sans trouble apparent pendant un laps de temps plus ou moins long. Puis éclate, sans cause apparente et le plus souvent sans prodromes un épisode violent, d'une grande brutalité, révélant ainsi la lésion qui s'est soudain modifiée. « On oublie trop souvent, ajoute DEBRE, cette notion, vraie pour diverses malformations embryonnaires de l'intestin, du diaphragme ou de l'arbre urinaire. Quel que soit l'âge où la lésion devient brusquement apparente, il ne faudra pas perdre de vue cette théorie de la transformation... »

Reste à envisager un dernier aspect de la question : celui où le pneumothorax est consécutif à une perforation traumatique du kyste, et où il prend l'allure d'un épanchement gazeux chronique de la plèvre.

La perforation du kyste peut être à l'origine d'un pneumothorax qui revêt l'apparence du pneumothorax primitif, si l'on n'a pu identifier auparavant le kyste responsable. Du reste, cette perforation ne semble pas être l'apaange exclusif des grandes formations kystiques et on peut très bien la rencontrer dans les cas de kystes de moyen volume à localisation sous-pleurale.

PRUVOST, RYMER et SEMAMA ont rapporté, il y a quelques années, un cas de pneumothorax total de la grande cavité, apparu chez un sujet porteur d'un gros kyste aérien, et ce pneumothorax se serait, par la suite, comporté comme un épanchement gazeux de la plèvre de type bénin.

En février 1941, Pruvost a de nouveau publié l'observation d'un kyste géant simulant un pneumothorax chronique qui s'est compliqué d'une pneumothorax véritable à l'occasion d'interventions pleurales. De ceci, Pruvost conclut que la plupart du temps il ne faut pas se hâter de poser le diagnostic de pneumothorax chronique quand il n'existe ni épanchement, ni élément inflammatoire. « Il faut avouer, dit Pruvost, que le pneumothorax chronique non infecté, non inflammatoire, rentrant dans le cadre du pneumothorax dit « bénin », n'est guère fréquent. Et l'on peut se demander si bien des observations publiées autrefois sous cette rubrique, ne correspondent pas en réalité à des kystes aériens géants méconnus. »

Ainsi, « qu'il soit accidentel ou volontaire, le décollement pleural a l'avantage d'apporter un argument décisif au diagnostic, en permettant de bien dissocier les cavités, l'une kystique primitivement gazeuse, l'autre pleurale primitivement invisible et secondairement remplie de gaz. » (Pruvost.)

B. — Les Kystes de moyen volume.

1° *Les Kystes latents.*

On désigne sous le nom de « kystes aériens latents ou quiescents », des malformations kystiques découvertes chez des sujets qui ne présentent aucun trouble et tolèrent parfaitement la lésion dont ils sont porteurs à leur insu.

Ces kystes sont moins rares qu'on ne le croit, et d'après Coletsos, les examens radiologiques systématiquement pratiqués chez des individus soi-disant sains, en décèlent un assez grand nombre.

En règle générale, estime Pruvost, les signes fonctionnels et physiques que suscitent les kystes aériens en général varieraient en fonction du nombre, des dimensions et aussi du stade évolutif où se trouve la lésion au moment où on l'identifie.

Aussi, si les kystes ne sont ni infectés ni d'un volume excessif, aucun symptôme ne les révèle, *et leur latence est complète.*

Ainsi qu'on peut maintenant le prévoir, c'est par pur hasard que ces kystes quiescents sont identifiés. Ils passent totalement inaperçus en raison de l'absence parfaite de signes fonctionnels et généraux, de signes sthétacoustiques et de complications. A l'occasion d'un examen radiologique systématique, au cours d'une visite prophylactique, on rencontre ces poches kystiques dont la présence étonne le clinicien, et aussi le sujet examiné. Radiologiquement, les kystes latents ne présentent ni niveau liquidien, ni réaction de voisinage (nous verrons plus loin, en effet, que ces deux éléments caractérisent les kystes où l'infection a fait son apparition). *On comprend déjà qu'ils soient totalement muets à l'auscultation.* Sur un bon cliché, pris dans des conditions d'incidence et de pénétration optima, apparaissent des images annulaires d'hyperclarté. Elles sont constituées par un cercle très régulier et parfaitement géométrique.

Les bords sont linéaires, très fins mais très distincts, et ces images rondes ne sont pas isolées : elles se groupent sur un territoire localisé, et il en résulte la superposition d'images de dimensions variables et un peu fantaisistes; c'est ainsi que l'on note des plages indemnes de kystes et des plages littéralement farcies de formations annulaires. Nous devons souligner ici que l'exploration lipiodolée n'est pas nécessaire à l'identification des kystes latents. Ce fait corrobre l'avis émis par Bezançon au sujet des bronchectasies à forme cavitaire. Bezançon conclut de façon formelle que toute image annulaire visible sans lipiodol en signe la nature congénitale, et il pense que dilatation bronchique à forme cavitaire et kystes aériens sont très voisins, leur différence ne résidant que dans une question de volume. Par ailleurs, il est prouvé que le lipiodol est incapable d'injecter tout kyste aérien qui n'est pas le siège de modifications infectieuses; aussi, dans le cas de kystes latents, il est bon de savoir à quelle cause tient l'imperméabilité au lipiodol. Pour Pruvost, à l'inverse de ce qui se passe dans les bronchectasies acquises qui communiquent largement avec la bronche originelle, les kystes muets s'accompagnent d'atrésie bronchique : en quelque sorte, il y aurait rétrécissement congénital des bronches, visible seulement par bronchoscopie et justifiant l'impossibilité de pénétration du lipiodol. Il semble donc que tout se passe comme si le lipiodol passait plus difficilement que l'air à travers les bronches rétrécies. L'obstacle serait alors plus facilement franchi par l'air à l'occasion d'une inspiration forcée ; mais la sortie serait plus

malaisée en raison de l'obturation partielle ou intermittente causée par le tassement ou la torsion du conduit après remplissage du kyste. *Ainsi s'expliqueraient l'augmentation brutale ou graduelle des kystes silencieux et le fait qu'ils sont imperméables à l'exploration lipiodolée.*

Dans certains cas il y aurait absence de communication des kystes avec les bronches, et dans d'autres cas, communication béante et large; dans d'autres, enfin, il y aurait communication avec valve, et l'existence d'un clapet déterminant l'hypertension gazeuse de la cavité justifierait l'accroissement des kystes latents et leur transformation tardive en kystes ballons.

Ces quelques données pathogéniques peuvent au premier abord paraître déplacées dans un chapitre où nous nous étions proposé uniquement de décrire les particularités radiocliniques des kystes latents. Mais il nous a paru logique de les situer ici, puisqu'elles permettent de comprendre ce qui se passera presque fatalement au sein de ces malformations muettes mais non immuables.

Une malformation, en effet, est rarement fixée, contrairement à ce que l'on pourrait supposer. En général, l'apparition clinique plus ou moins tardive de bien des maladies congénitales est due à un processus évolutif qui a déjà franchi plusieurs étapes avant de se manifester. Maints exemples similaires sont fournis par les malformations de différents organes ou appareils, et selon Debre, ce qui est vrai pour le diverticule de Meckel par exemple, est éga-

lement exact pour les malformations de l'arbre broncho-pulmonaire.

En résumé, en présence de kystes aériens découverts fortuitement, il faut prévoir l'évolution ultérieure pour parer, le cas échéant, aux complications que cette évolution comporte. La latence est en effet éphémère et réserve de désagréables surprises, cet état de quiescence pouvant, sous une influence quelconque, faire place à des manifestations aiguës ou subaiguës : témoin le cas de SIMONIN, LOUYOT & MALRAISON, concernant un homme longtemps en parfaite santé, mobilisé au début des hostilités de 1939-1940, et ayant présenté une dyspnée d'effort à l'occasion de surmenage physique, dyspnée due à un kyste volumineux du poumon gauche refoulant le cœur et le médiastin. La réforme a dû s'imposer, car ce soldat était devenu en peu de jours incapable de toute activité physique, alors qu'ils avait vécu jusque là sans troubles, se considérait comme totalement sain, ne se doutant nullement de sa lésion congénitale qui était jusque là demeurée au repos.

2° *Les Formes hémoptoïques.*

Nous croyons bons d'insister sur la fréquence avec laquelle les porteurs de kystes aériens du poumon signalent des hémoptysies, lorsqu'on les soumet à une enquête, si superficielle soit-elle. Bien que, pour PRUVOST, l'hémoptysie ne constitue qu'un symptôme insuffisant pour caractériser une forme clinique de l'affection, il ne faut pas négliger de décrire une

forme hémoptoïsante et non pas seulement des « kystes compliqués d'hémoptysies ». Si le crachement de de sang représente un symptôme banal des maladies broncho-pulmonaires facilement identifiables, ici au contraire il revêt une importance particulière en ce sens qu'il annonce des modifications importantes survenues au sein de kystes demeurés longtemps muets.

Cette importance a été mise en relief par Bezançon et, des travaux de cet auteur, il ressort que bien souvent l'hémoptysie précède l'apparition de l'expectoration muco-purulente ; ce qui revient à dire qu'elle a la valeur d'un signe essentiellement prémonitoire de l'affection.

Deux cas sont à considérer en ce qui concerne les hémoptysies :

1° les hémoptysies sans poussées congestives ni réactions fébriles, et d'abondance restreinte ;

2° les hémoptysies abondantes, présuppuratives, accompagnées de réaction inflammatoire de la cavité kystique.

Ces deux variétés, de signification différente, méritent d'être parfaitement connues.

1° — Dans le premier cas, les malades signalent qu'ils ont eu, dans l'enfance ou l'adolescence, de petites hémoptysies répétées de sang rouge et aéré. Ils ajoutent que les examens radioscopiques n'ont révélé aucune lésion pulmonaire de nature tubercu-

leuse. Cela s'explique puisque pratiquement, nous l'avons vu, la radioscopie est nettement insuffisante pour dépister les formations kystiques aériennes.

Ici, l'hémoptysie a la valeur d'un symptôme mais n'a aucune signification alarmante et ne représente pas, à proprement parler, une complication. Elle est minime, isolée, ne s'accompagne pas de signes généraux ni locaux. Dans les jours qui suivent, nul signe sthétacoustique ne peut être décelé.

Cette absence de signes concomitants n'est pas négligeable : elle permet de donner aux hémoptysies pseudo-tuberculeuses leur véritable valeur. Lorsqu'on ne trouvera pas de foyer pulmonaire manifesté par des signes nets et que les bacilloscopies se seront révélées négatives, il y aura tout intérêt à pratiquer des radiographies en série, que l'on aura soin de faire prendre sous des incidences variées. Elles seules montreront les images kystiques, difficiles à reconnaître au premier abord, ou sur la foi d'un cliché unique.

Du point de vue pathogénique, voyons comment les choses se passent et à quel processus faut-il attribuer le crachement de sang.

Il est incontestable que l'hémoptysie révèle la production d'une hémorragie intrakystique. Pour donner une explication plausible à cet accident, il est bon, en empiétant sur le domaine anatomo-pathologique, de ne pas perdre de vue la constitution anatomique des cavités kystiques. Dans le cas où la fusion de plusieurs kystes de moyen volume s'est effectuée, on constate d'ordinaire que la poche résul-

tant de cette fusion est cloisonnée. De fins cordages s'anastomosent et s'entrecroisent dans la lumière kystique. Cet aspect est de beaucoup similaire à celui qu'offrent les cavités ventriculaires du cœur avec leurs piliers. A l'intérieur de ces cordages circulent des petites artères très nombreuses.

Telles sont les données anatomiques. Si maintenant survient une cause extrinsèque, un effort ou une crise de toux (ou même sans raison apparente), ces artérioles vont s'ulcérer et saigner. Le sang épanché au sein de la cavité kystique s'extériorise par la bronche de communication, et il en résulte une hémoptysie dont l'importance est fonction du nombre de vaisseaux intéressés.

S'appuyant sur ces considérations, Bezançon émet une opinion intéressante : selon cet auteur, le processus qui engendre ces hémoptysies serait un argument en faveur de la nature congénitale des bronchectasies sèches : à l'intérieur des bronches dilatées, pense Bezançon, existerait un dispositif vasculaire analogue en tous points à celui des kystes aériens.

2° — Nous venons de voir que chez un malade présentant une malformation kystique du poumon, l'hémoptysie est parfois bénigne et peu abondante. Elle ne témoigne alors que d'un accident sans gravité ayant déclanché une rupture vasculaire qui s'amende d'elle-même lorsque la cause mécanique cesse d'exister.

Il n'en est pas toujours ainsi, et fréquemment on assiste à des hémoptysies abondantes de signification

fâcheuse. Contrairement aux précédentes, elles sont prodromiques d'une infection intrakystique. Comme l'ont bien mis en évidence Julien Marie et Pruvost, le crachement de sang traduit les phénomènes inflammatoires discontinus, intermittents, dont le ou les kystes sont le siège. Bien que la suppuration ne soit pas encore près d'apparaître, l'hémoptysie s'accompagne déjà d'un cortège de symptômes importants. C'est tout d'abord une réaction fébrile notable; le malade qui vient de cracher du sang présente une élévation thermique subite, et l'examen sthétacoustique révèle des symptômes de sclérose pulmonaire associés à des signes de bronchite : râles disséminés, submatité au sommet.

Sergent n'a pas manqué de mettre en relief la valeur séméiologique de toute hémoptysie survenant chez un malade atteint de kyste infecté. « L'hémoptysie, dit-il, est le reflet de la dysplasie vasculaire qui va ordinairement de pair avec la dysplasie bronchique. » Et il ressort de ses travaux que l'hémoptysie révélatrice d'une infection en cours, sert à étayer le diagnostic de « kyste aérien en évolution ». Bien que cette variété d'hémoptysie entre dans le cadre des signes prémonitoires habituels d'une infection imminente, il est des cas où elle est totalement absente : l'infection s'installe à bas bruit et l'on observe alors un faisceau de symptômes constants qui feront l'objet du paragraphe suivant.

3° *Les Formes infectées.*

On a rarement l'occasion d'examiner un malade lors de sa première poussée d'infection. Le plus sou-

vent, c'est à l'occasion de signes infectieux répétés et s'accompagnant d'un état général déjà inquiétant, que les malades se décident à consulter.

Les malformations kystiques, très vascularisées, sont en communication avec les sécrétions bronchiques septiques, et l'infection est la conséquence inévitable de cette disposition anatomique. Il semble que la structure du kyste, le manque d'éléments alvéolaires normalement constitués, réalisent des conditions optima pour l'apparition d'une infection chronique et rebelle.

Le plus souvent, on se trouve en face de malades que l'on a tendance à cataloguer à priori dans la catégorie des tuberculeux torpides ou des dilatés. Ce sont des sujets d'âge moyen qui présentent un état général peu altéré. Le signe fonctionnel majeur est une expectoration muco-purulente abondante que le clinicien est porté, de prime abord, à considérer comme due à une tuberculose ou encore à une bronchectasie acquise : les malades sont presque apyrétiques. Ils ne signalent qu'un amaigrissement minime. En somme, les porteurs de kystes infectés se présentent comme des cracheurs chroniques. Mais parfois en poussant l'interrogatoire, on apprend que les malades éprouvent une sensation de fatigue générale avec dyspnée facile, inaptitude à toute activité physique, et de l'anorexie. Dans l'ensemble, on peut croire que l'on a affaire à un tuberculeux au début et il peut paraître surprenant de ne pas constater la présence de bacilles de Koch dans les crachats. Tous les examens de laboratoire s'avèrent en

effet négatifs, et le diagnostic de tuberculose pulmonaire suggéré un peu à la légère, vacille sur sa base.

Aussi tout l'intérêt consistera à examiner, puis à suivre de très près ces pseudo-tuberculeux.

Cliniquement, au moment des poussées d'infection, l'auscultation permettra de constater la présence d'un foyer congestif bien localisé avec râles bulleux; parfois encore, il se trouve que l'on perçoive de gros râles gargouillants hydroaériques.

Sur la foi de ces découvertes séméiologiques, le clinicien est orienté vers deux diagnostics également discutables : d'une part la dilatation des bronches à forme cavitaire, et d'autre part la tuberculose fibro-caséeuse.

On peut en effet penser à une bronchectasie en raison de l'abondance des crachats et parfois de leur fétidité, bien que celle-ci soit très contingente. Et si l'on hasarde qu'il s'agit d'une tuberculose pulmonaire, c'est à cause du faisceau de signes fonctionnels que nous venons d'énoncer au début de ce paragraphe.

Les renseignements utiles pour l'identification des kystes infectés, sont procurés exclusivement par les radiographies. On s'attachera à pratiquer des clichés nombreux pris en série, face et profil.

L'aspect fourni par les kystes infectés à l'examen radiologique diffère par certains points de celui des kystes latents. On constate en effet la présence d'un niveau liquidien barrant transversalement l'image

ronde du kyste. Parfois la présence de ce liquide permet de rendre évidents des kystes qui auraient pu passer inaperçus en raison du flou de leurs contours. Enfin, la superposition de ces niveaux hydro-aériques affirme le mode selon lequel les kystes infectés sont groupés. De profil, on observe une grappe de formations annulaires barrées transversalement par des niveaux liquidiens opaques, surmontées d'une coupole claire. Le reste du champ pulmonaire peut être occupé par d'autres images annulaires libres de liquide rétentionnel. Ces dernières montrent que certaines formations kystiques n'ont pas encore été troublées par le processus infectieux. Enfin, tout autour des kystes, qu'ils soient à niveau liquide ou non, on rencontre des zones sombres de condensation parenchymateuse, dues à une réaction de voisinage. Mais il arrive dans certains cas que, l'infection s'étant atténuée, par contre-coup les parois du kyste sont redevenues difficilement perceptibles et il est alors indispensable de faire appel à la tomographie (voir plus haut).

Avant d'aborder l'étude des kystes suppurés qui représentent le stade ultime de l'infection, mentionnons que chez certains sujets l'infection, par son intensité ou la répétition de ses poussées, emprunte une allure pneumonique. Le tableau devient rapidement sombre. L'état général est très déficient et le sujet succombe parfois dans l'adynamie et le collapsus. Cette éventualité n'est heureusement pas très fréquente et ne se rencontre que chez des sujets à terrain très anergisé ; le plus souvent, le malade résiste victorieusement.

En résumé : l'infection est susceptible de révéler une malfromation kystique latente jusque là. Elle est fréquente et constitue une étape de l'évolution vres la suppuration franche. Mais elle est insidieuse et intermittente, procède par poussées successives séparées par des périodes d'accalmie. Elle correspond à des phases de rétention des sécrétions. Tant que ces sécrétions muco-purulentes peuvent s'évacuer par les bronches de drainage, les signes d'infection sont discrets : le malade, apyrétique, est encore capable d'une certaine activité physique. Lersque l'infection est intense, prolongée, ou que les accès infectieux récidivent à intervalles peu espacés, on conçoit qu'au milieu de signes bruyants (fléchissement de l'état général, élévation de la température centrale), l'évolution s'accomplisse rapidement, inexorablement, que la malformation s'achemine vers la suppuration franche, et que celle-ci soit sur le point d'apparaître.

Tel n'est pas, cependant, le mode évolutif unique auquel obéissent les formations kystiques infectées. Bien que ce mode soit le plus fréquent, on peut faire place ici à la notion d'un comportement un peu particulier : celui où le kyste demeure plein de liquide et ne passe pas à la suppuration. Comme le font remarquer Guichard, Despeignes et Mlle Deschavannes, ce cas est rare et les littératures françaises et étrangère ne le mentionnent pas. Il s'agit de formations kystiques contenant un liquide « clair, couleur de citron et qui, après refroidissement, laisse déposer une infinité de particules cristallines dorées, miroitantes et scintillantes, d'aspect chatoyant, à al-

lure microscopique d'amas de lamelles en verre brisées, et montrant une nature cholestérinienne à l'examen chimique » (Guichard, Despeignes et Mlle Deschavannes).

Ainsi se trouve individualisée une autre forme anatomique de kyste congénital : le « kyste à paillettes », et les auteurs précités qui en ont rapporté un cas, soulignent l'extrême rareté de cette forme. Tout au plus les auteurs allemands et anglosaxons mentionnent-ils des néoformations pulmonaires remplies de liquide chyliforme, ou d'humeur gélatineuse comparable à du blanc d'œuf. Sans préjuger des difficultés de diagnostic qu'entraîne cette forme curieuse de kyste pulmonaire, on peut déjà remarquer que :

a) elle représente une variété nouvelle et non encore décrite ;

b) on sait que les très vieux épanchements qui stagnent depuis des années, s'enrichissent en cholestérol et que toute dégénérescence tissulaire ou viscérale aboutit parfois à la production locale de véritables tumeurs cholestériniennes. Le kyste à paillettes représente une modalité évolutive et traduit la vieillesse d'un liquide organique demeuré stagnant pendant longtemps dans un kyste stationnaire qui a échappé aux multiples complications (vomique, suppuration...) qui sont son lot habituel. (Guichard.)

c) Guichard et ses collaborateurs ont noté une élévation du taux de la cholestérine sanguine, accompagnant le kyste à paillettes. Cetet augmenta-

tion de la cholestérinémie serait, pensent-ils, un signe en faveur de la nature cholestérinienne de certaines tumeurs rares du poumon.

4° *Kystes aériens suppurés.*

Il est classique d'affirmer avec SERGENT et KOURILSKY, que deux modalités se rencontrent dans les kystes aériens suppurés.

a) La suppuration est précédée d'une longue phase d'infection : elle est prévue.

b) La suppuration révèle une formation kystique ignorée, isolée et latente : elle surprend.

a) La question des suppurations kystiques s'apparente étroitement à celle des suppurations bronchiques consécutives à la dilatation des bronches. PRUVOST et COLETSOS l'ont bien montré et ont surtout mis en relief les différents symptômes observés chez les malades porteurs de kystes en pleine suppuration.

Mais ce sont les travaux remarquables de SERGENT (1935) qui ont élucidé la question des kystes suppurés, tant au point de vue de la clinique que de ce que l'on peut espérer de la thérapeutique chirurgicale.

Il n'est tout d'abord pas surprenant, dit SERGENT, que la suppuration soit la plupart du temps un signe révélateur d'une malformation kystique insoupçon-

née, car il en est de même pour les ectasies bronchiques : on les diagnostique à l'occasion d'une suppuration ou d'une hémoptysie, alors qu'en réalité elles existent depuis des années. Mais — ce premier point étant établi — lorsque la suppuration kystique a été précédée d'une longue phase d'infection à poussées intermittentes, les malades ont déjà été reconnus porteurs d'une lésion des poumons. Si les examens ont été consciencieux et étayés d'une solide argumentation radiographique, on a eu le temps d'identifier la malformation pulmonaire responsable des accidents infectieux.

Ainsi, il s'agit de malades suivis depuis un laps de temps plus ou moins long, et dont l'état général s'est progressivement aggravé. Ces malades, étiquetés « cracheurs », mais non tuberculeux, se rendent compte eux-mêmes que leur expectoration a subi un certain nombre de modifications. Elle est devenue, en quelques jours, plus épaisse, plus abondante et malodorante. Bientôt le tableau de suppuration pulmonaire se précise et on se trouve en présence de malades que l'on peut ranger dans la catégorie des suppurants pleuro-pulmonaires à côté de ceux qui présentent un abcès du poumon ou une pleurésie purulente putride.

Parfois, ces malades antérieurement reconnus porteurs de kyste en évolution, se déchargent du contenu purulent de leurs cavités kystiques par de véritables vomiques. Mais alors, l'infection chronique ainsi manifestée s'accompagne d'un faisceau de signes alarmants : l'état général décline, une véritable

cachexie s'installe et il n'est pas rare que la mort survienne au cours d'une poussée gangréneuse terminale. L'autopsie révèle dans ces cas l'existence de cavités kystiques pleines de pus épais et bien lié, ce qui confirme le diagnostic radio-clinique que l'on avait posé.

Quel sera l'aspect radiologique que présente cette suppuration consécutive à une infection chronique chez des malades reconnus depuis longtemps porteurs de malformations kystiques ? *La morphologie des kystes va être modifiée notablement car la suppuration retentit en fonction de nombreux éléments.* Tout d'abord, c'est l'ancienneté qui intervient. Quand le processus suppuratif se poursuit pendant des mois, la réaction parenchymateuse de voisinage est intense et les cavités kystiques sont noyées dans un tissu de condensation abondant.

Enfin, si des ponctions ont été pratiquées, soit à bon escient, soit par inadvertance, les kystes suppurés se révèlent comme des cavités hydro-aériques typiques :

b) Le deuxième type observé est réalisé par le kyste isolé et unique, révélé cliniquement par une suppuration bruyante, et empruntant l'aspect d'une collection purulente limitée, dont les dimensions sont très variables.

C'est ce type qui a été individualisé par Sergent. Nous nous contenterons d'en résumer les caractéristiques.

L'allure clinique du kyste parvenu au stade de suppuration sans avoir été préalablement soupçon-

né, ressemble de près à celle de la pleurésie purulente enkystée ou encore à celle d'une collection pulmonaire putride, apparemment primitive. Les symptômes se confondent avec ceux de ces deux affections et sont ceux d'une suppuration ou d'une gangrène.

Ainsi, suppuration et gangrène représentent les accidents révélateurs de la malformation méconnue et latente jusque là.

Sergent a publié à ce sujet deux cas fort intéressants : le premier relate une infection putride aiguë très grave survenue sans prodromes importants chez un homme de 28 ans, et due à la suppuration franche d'un kyste pulmonaire de moyennes dimensions.

Quant au second cas, il concerne un enfant d'une dizaine d'années qui présente des signes de pleurésie purulente métapneumonique et est en réalité porteur d'une malformation kystique suppurée. Il a été constaté par Sergent qu'à l'inverse des bronchectasies dont l'infection nécessite pour se faire jour de nombreux épisodes aigus rhino-pharyngés et congestifs, le kyste aérien du poumon s'infecte et suppure facilement d'emblée. Ainsi, l'accident qui provoque la suppuration est assez rarement précédé d'accidents semblables et survient fortuitement.

Le rôle des hémoptysies et leur valeur, en tant que signe précurseur de la suppuration, mérite que nous y revenions une fois de plus. Quelque temps avant la suppuration se produisent, chez le porteur de kystes, des crachements de sang rouge, d'abon-

dance assez variable allant du crachat hémoptoïque jusqu'à l'hémoptysie qui remplit le crachoir. Ces expuitions sanguines traduiraient, selon SERGENT, un état inflammatoire intermittent de la cavité kystique qui n'est pas encore le siège du processus suppuratif. En outre, même si le kyste est déjà nettement en suppuration, on assiste encore à des hémoptysies fréquentes et ce fait s'explique comme à chaque pas dans l'évolution, par l'existence des malformations vasculaires.

Tels seraient les seuls caractère cliniques qu'il soit possible de retrouver dans les antécédents des malades atteints de kystes aériens suppurés.

L'examen de ces malades fait constater une zone de condensation limitée, infiltrée de sous-crépitants ; parfois, comme il advient en cas de pleurésie enkystée, la percussion apprend qu'il y a une zone de matité diffuse, et au niveau de celle-ci, l'obscurité respiratoire est de règle (CATHALA, BRINCOURT).

Quant à la localisation de ces symptômes physiques, elle ne serait pas indifférente (SERGENT) ; c'est au niveau du lobe inférieur gauche, comme dans la bronchectasie, que seraient prédominants les signes de suppuration kystique.

Après avoir noté ces symptômes physiques, il est naturellement indiqué de procéder à des analyses radiologiques. En effet, les données fournies par ces examens viennent éclairer la situation qui était jusque là un peu confuse et procurer pour le diagnostic des renseignements capitaux. Sur un cliché pratiqué dans de bonnes conditions d'orientation, ce

qui frappe l'œil, c'est la présence d'une image hydro-aérique nette, à délimitation précise, tranchant sur le reste du parenchyme du poumon. De forme circulaire dans bien des cas, la poche peut affecter aussi celle d'un ovoïde. Son grand axe est alors vertical ; la paroi supérieure présente un double contour net, régulier, paraissant avoir été tracé au compas. Si l'image est volumineuse, et le niveau liquide large, on peut être tenté de croire qu'il s'agit d'un pneumothorax localisé ; mais la limite supérieure, qui a un aspect frangé, est distincte de la paroi costale et en forme de dôme, indique qu'on a bien à faire à une collection intrapulmonaire.

Cette image si frappante se retrouve à chaque examen radiographique. Il est avéré que, par la suite, elle ne se modifiera pas sensiblement. Pendant des mois et parfois même des années, elle persistera sans changement ; cette permanence est un signe de valeur pour la précision du diagnostic (Sergent et Kourilsky).

On ne peut terminer cette étude succincte des kystes suppurés, sans dire un mot du rôle joué par l'exploration lipiodolée. En général, le kyste suppuré n'est injectable que s'il n'est pas entièrement rempli de matière purulente, ou bien que s'il est de volume important. C'est seulement quand ces conditions sont réalisées que le lipiodol dessine des images un peu analogues à des bronchectases. Enfin, si l'on a eu soin de procéder à une aspiration bronchoscopique, le kyste s'opacifie avec bien plus de facilité que les autres pertes de substance déterminées dans le

parenchyme du poumon par la suppuration ou la nécrose.

Anticipant un peu sur le traitement classique des kystes suppurés, signalons déjà un caractère curieux dû à la structure de la poche kystique : après intervention chirurgicale et drainage convenable, cette poche peut subir de nouvelles infections et une suppuration sans cesse répétée.

On a en effet constaté que les parois étaient rigides, inextensibles et demeuraient béantes en dépit du drainage ; il n'est donc pas étonnant, vue cette conformation, que les germes microbiens puissent se multiplier abondamment au sein d'une cavité que l'on ne peut collaber.

En outre, si la suppuration est récente et que le drainage est consciencieux, la paroi kystique ne subit aucune altération. Par contre, si la suppuration dure interminablement, les images kystiques se transforment et il en résulte, en définitive, un aspect global de pachypleurite, de sclérose pleuro-pulmonaire ou de fibro-thorax. C'est alors qu'à la radiographie tout un hémithorax se montre sombre, avec rétraction des parois, et par contre-coup, réaction du médiastin.

Nous avons dit plus haut que la suppuration des kystes empruntait les aspects multiples des collections purulentes pleuro-pulmonaire. Les observations de Sauerbruck et de Elaesser (1928) se rapportent à des kystes suppurés qui ont revêtu l'allure d'épanchement purulent de la plèvre. Dans un cas

de Sergent, la poche kystique avait tous les caractères d'un pyopneumothorax enkysté. Enfin Pruvost a assisté à l'évolution d'un kyste qui se présenta d'abord comme une collection pulmonaire entourée d'une condensation parenchymateuse assez considérable : la guérison fut favorisée grâce à un drainage naturel par vomique après des périodes alternées de rétention et d'évacuation. Mais ce n'est que tardivement que la nature de la suppuration fut reconnue, car l'aspect kystique n'apparut évident qu'après un nettoyage radiologique accentué.

Il résulte de ces différentes considérations que le diagnostic de kyste aérien suppuré n'est pas exempt de difficultés. Bien souvent, on se contente de reconnaître la suppuration sans remonter à sa cause. Aussi est-il possible de suggérer une hypothèse : peut-être de nombreuses collections pulmonaires à étiologie douteuse sont-elles en réalité des kystes congénitaux parvenus silencieusement jusqu'à la phase de suppuration. Peut-être également, la présence de ces malformations ignorées facilite-t-elle, par une fragilisation anormale, l'apparition de collections putrides et même gangréneuses de la plèvre et du poumon.

Quant à la pathogénie propre de ces suppurations kystiques, elle obéit à des principes physiopathologiques précis. Des avis très instructifs ont été émis à ce sujet par Debre, Lamy et Marie. Pour ces auteurs, le polymorphisme anatomo-clinique en premier lieu, et les complications variées des kystes aériens ne doivent pas plus surprendre que l'appa-

rition tardive des phénomènes cliniques. On sait en effet que les sujets atteints de malformations congénitales bien souvent importantes peuvent vivre pendant un temps plus ou moins long sans troubles apparents, jusqu'à ce qu'éclate un épisode violent qui révèle une lésion congénitale insoupçonnée. Par ailleurs, selon une notion classique, toute lésion antérieure à la naissance est sujette à de nombreuses modifications pendant la vie du sujet qui en est affligé. Loin d'être immuablement fixée, tant dans sa forme que dans ses dimensions, la malformation évolue et se transforme, quel que soit le point de l'organisme qu'elle atteint ; c'est l'apparition tardive des manifestations morbides qui vient faire suspecter le trouble lésionnel en cause. Cette apparition semble être due le plus souvent non pas à la lésion dans sa forme originale, mais aux modifications, aux altérations qui, silencieusement, se sont produites dans son intimité.

Ne sait-on pas également, rappelle Debre, que des organes malformés se prêtent avec facilité à l'infection et à la suppuration ? On ne devra pas, en tenant compte de ces réalités, s'étonner de voir si souvent les kystes aériens congénitaux se modifier dans leur volume, ou saigner, ou s'infecter et suppurer.

Ces quelques considérations nous ont paru utiles à mentionner ici, bien qu'elles eussent pu trouver leur place au chapitre de la pathogénie, puisqu'elles ont trait au mécanisme qui préside à la formation du pus dans les kystes. Elles complètent la conception

clinique de la dégénérescence kystique du poumon, et expliquent comment un épisode révélateur aigu fait identifier une malformation jusque là insoupçonnée.

C. — La maladie polykystique

C'est en 1897 que Stoerk, le premier, a publié en Autriche un cas de dégénérescence polykystique du poumon. Par la suite, de nombreuses observations ont été rapportées ; elles concernent le plus souvent des adultes, parfois aussi des enfants de plus de cinq ans, jamais au-dessous.

Cliniquement, les sujets porteurs de kystes multiples et minuscules du poumon sont rarement indemnes de tous les troubles généraux ou fonctionnels ; ils présentent fréquemment des difformités, des dystrophies osseuses ou autres qui coïncident avec une fragilité pulmonaire anormale.

On a observé que presque toujours ces malades présentent, sinon une dyspnée permanente, du moins des épisodes dyspnéiques ; et ils insistent sur le fait que leur activité physique est bien souvent compromise par des accès d'essoufflement, parfois accompagnés d'oppression thoracique vive.

De plus, les poussées bronchitiques signant une infection intermittente sont, chez ces malades, très fréquentes et contribuent à les maintenir dans un état de santé précaire permanent. Ils sont en outre

candidats à une suppuration évolutive grave, à des accidents mécaniques par fusion des kystes et aussi aux infections associées. Quels symptômes peut-on constater ? L'auscultation révèle chez ces sujets des signes banaux de bronchite diffuse et quelques râles disséminés. L'expectoration est d'habitude peu abondante, non bacillifère. En somme, on est en présence de malades bronchitiques chroniques chez lesquels rien n'oriente vers une malformation kystique. Signalons toutefois qu'à l'heure actuelle où la question est assez bien connue, la coexistence des dystrophies que nous mentionnions au début de ce chapitre, peut mettre sur la voie, sans toutefois être obligatoirement symptomatique. Les observations de nombreux auteurs français et étrangers soulignent à ce propos que la malformation polykystique a été maintes fois découverte chez des sujets consultant pour des déformations de la cage thoracique ou des lésions du squelette. Et, chose curieuse, lorsque cette association de lésions s'est retrouvée, la malformation pulmonaire était le plus souvent une dégénérescence kystique à forme de « maladie polykystique », plus rarement à forme de kyste volumineux.

On peut affirmer ici encore que le diagnostic de la maladie polykystique repose presque uniquement sur les renseignements décisifs fournis par la radiographie :

Si la malformation atteint le lobe pulmonaire sans son intégralité, celui-ci apparaît constitué par une accumulation d'images annulaires. Leur centre est très clair et leur périphérie est formée d'une coque

opaque. Ces images annulaires, bien visibles surtout sur un cliché pris de profil, sont tassées les unes contre les autres et étagées. Leur diamètres sont inégaux et si certaines ont la grosseur d'un œuf, d'autres ne sont pas plus volumineuses qu'un pois.

Souvent d'ailleurs cet aspect de limitation exclusivement lobaire n'est qu'apparent et des examens pratiqués par la suite découvrent la présence de kystes aberrants, minuscules et passés primitivement inaperçus.

On constate parfois que la dégénérescence kystique n'est pas seulement cantonnée dans un lobe pulmonaire ou un poumon : la bilatéralité avec prédominance des images en un foyer plus grand d'un côté, n'est pas exceptionnelle.

Diagnostiquer une maladie kystique peut paraître facile, compte tenu des éléments procurés par la radiographie. Il n'en est rien en réalité, car l'interprétation exacte des images circulaires est très délicate. On est exposé à confondre avec des lésions d'emphysème pulmonaire les kystes de « la maladie polykystique », ou inversement. Aussi, ce n'est qu'après avoir pratiqué de nombreux clichés, et éliminé les pseudo-kystes aériens qu'il sera permis de parler de « maladie polykystique congénitale ». Comme nous le verrons plus loin, et pour de nombreuses raisons tant théoriques que spéculatives, le diagnostic doit être serré de près si l'on ne veut étiqueter « maladie kystique » ce qui ne serait, en réalité, qu'un amas de bulles d'emphysème.

D. — Kystes aériens associés a des dilatations bronchiques

Bien que rencontrée assez rarement, la coexistence des kystes aériens et des bronchectasies, a pu être prouvée, mais seulement en faisant appel à l'exploration lipiodolée.

Si, en effet, les kystes aériens se présentent suivant les aspects radiologiques que nous avons déjà décrits, avec des images à contour régulier visibles sans lipiodol, il n'est pas impossible de les rencontrer associés à des ectasies bronchiques ampullaires ou sacciformes. Ce dernières affectent l'image classique des bronchectasies acquises.

On conçoit aisément que la simultanéité de ces formations engendre un syndrome radio-clinique intéressant à connaître en raison de sa complexité. Pruvost a donné de cette association lésionnelle une description clinique complète d'où nous extrayons les éléments importants : Les malades atteints de kystes et de bronchectasies sont des crachcurs chroniques. Leur expectoration est abondante et fétide. En outre, ils présentent des hémoptysies fréquentes qui se reproduisent pendant des années.

L'auscultation révèle seulement un foyer de râles humides et les radiographies, après lipiodol, fournissent seules la clef du problème. On voit alors une cavité nettement arrondie, régulière, hydro-aérique, visible sans lipiodol, comme une spélonque (Pruvost). Mais l'injection lipiodolée pratiquée alors dé-

voile des opacités voisines de la cavité annulaire et ces opacités sont la traduction de dilatations bronchiques acquises. En effet, la présence dans un même territoire de cavités d'aspect différent, les unes injectables, les autres non injectables ne pouvait manquer de retenir l'attention. Et il ne fait pas de doute que les cavités sacciformes et visibles avec le concours de l'opacification au lipiodol, s'identifient avec des ectasies bronchiques.

C'est surtout au point de vue des déductions d'ordre pathogénique que le fait de rencontrer à la fois kystes et bronchectasies acquiert toute sa valeur.

Le remaniement des lésions congénitales en général a été amplement étudié ces dernières années. On n'a pas manqué de l'invoquer à la base des dilatations des bronches. Aussi, dans la coexistence de kystes et de dilatation, cette théorie du remaniement trouve une argumentation précieuse.

Bard et L-ereboullet en France, Sauerbruck en Allemagne ont mis en relief la parenté étroite entre kystes et ectasies bronchiques, et ont conclu à une communauté d'origine.

En 1933, MM. Loubeyre et Le Chaux, à Alger, ont observé un cas de kyste aérien associé à des ectasies bronchiques. Les images radiologiques sont de deux sortes. Les unes, petites, véritables kystes en miniature, représentent les bronchectasies tandis que l'autre image, plus grande, correspond à un kyste bronchique pneumatique. Ainsi, seraient démontrées sur un même cliché, les étapes radiologiques successives parcourues par les kystes aériens dans leur dé-

veloppement et les rapports intimes qui unissent ces kystes aux ectasies bronchiques. Cet ensemble de faits semble éclairer le chapitre pathogénique de la dilatation des bronches, en plaidant en faveur de sa nature en grande partie congénitale.

Tel n'est pas entièrement l'avis de PRUVOST, cet auteur n'admettant la théorie du remaniement que dans des limites assez restreintes. Pour cet auteur, il n'y a pas lieu de généraliser. Il vaut mieux ne parler de lésions congénitales remaniées que lorsque les ectasies bronchiques ne s'accompagnent pas d'infection, ni de lésion fibreuse rétractile de la plèvre et du poumon.

En présence de ces opinions presque contradictoires, il est assez délicat de trancher définitivement la question. On peut se borner à dire avec BEZANÇON que si le facteur congénital est important à l'origine des dilatations bronchiques de l'adulte, il y a également place pour le facteur « acquis », le remaniement tissulaire.

III. — FORMES CLINIQUES DANS L'ENFANCE

La symptomatologie des kystes aériens chez l'enfant aide à comprendre l'évolution de la lésion chez l'adulte : les processus qui se succèdent dans l'intimité des formations kystiques se retrouvent chez l'enfant et rendent explicite la pathogénie des complications.

Il semblerait à première vue paradoxal de faire une étude dissociée de l'affection, de s'occuper d'une part des adultes, et de l'autre des enfants.

Cette distinction, bien que théorique, semble rationnelle à Coletsos pour deux raisons : tout d'abord parce que chez l'enfant la maladie a une symptomatologie plus dramatique et plus bruyante que chez l'adulte : de nombreux kystes aériens broncho-pulmonaires incompatibles avec la vie sont observés à l'autopsie de mort-nés ; ou bien ces malformations entraînent une mort rapide peu après la naissance. Quoi qu'il en soit, la durée de la vie est généralement brève : 8 jours (Rokitansky) ; 12 jours (Koontz) ; 5 mois (Miller) ; 11 semaines (Anspach) ; 4 mois et demi (Swanson) ; 17 mois (Parmelée). Ensuite, parce que l'existence de ces kystes, parfois identifiés de bonne heure, peut n'occasionner aucun trouble pendant le jeune âge et se révéler tardivement. C'est ce que nous avons vu précédemment. Nous ne devons pas omettre de noter que la connaissance des kystes infantiles a précédé de beaucoup celle des kystes de l'adulte : c'est

chez de jeunes enfants qu'au XVII[e] siècle Fontanus, Nonus et Bartholinus ont fait les premières constatations et publié celles-ci. Par son allure dramatique, son évolution fatale, cette affection avait très tôt attiré et retenu l'attention des cliniciens.

C'est aussi dans des traités pédiatriques que l'on a suggéré des théories pathogéniques nombreuses et parfois contradictoires. Enfin, les coupes histologique ont été bien étudiées, et la structure des kystes mise en valeur au moyen de pièces anatomiques prélevées chez de jeunes enfants. Ainsi est-il bon désormais de scinder notre étude et de nous consacrer maintenant à l'examen de la maladie chez les enfants.

Ces considérations étant faites, voyons comment se manifeste la malformation.

Trois variétés cliniques s'observent chez l'enfant :

a) Dans la première variété, il s'agit d'un nouveau-né qui fait après l'accouchement des tentatives de mouvements respiratoires désespérées. Celles-ci n'aboutissent pas, malgré ses efforts et quels que soient les soins qu'on puisse lui apporter et les essais de réanimation qui soient effectués.

L'enfant meurt aussitôt et l'autopsie montre, le plus souvent, un poumon totalement envahi par la dégénération kystique : l'aspect rappelle une tranche de gruyère, un nid d'abeilles.

b) Une deuxième forme est celle où le poumon n'a pas été intégralement intéressé par la malforma-

tion kystique. Elle se révèle cliniquement par une dyspnée et une cyanose assez discrètes ; l'enfant échappe à la mort et la survie est parfois de plusieurs années.

On observe à plusieurs reprises, chez ces tout-petits un phénomène curieux qui attire l'attention : à la suite d'une quinte de toux, l'enfant présente un crachement d'une substance visqueuse et transparente, semblable à du mucus. La couleur jaune ambrée de cette matière l'a faite baptiser « meconium bronchique ».

Plus tard, lorsque l'enfant survit, la malformation kystique simule un pneumothorax et ce n'est que bien tardivement que le kyste est identifié.

Dans sa communication à la Société Médicale des Hôpitaux de Paris, en avril 1937, Ribadeau-Dumas a particulièrement insisté sur le fait que le kyste aérien, dans la première enfance, peut demeurer pendant des années sans manifester sa présence. Mais, bien plus souvent, semblerait-il, les kystes s'extériorisent cliniquement à grand bruit et leur symptomatologie rappelle celle du pneumothorax spontané. Ribadeau-Dumas est d'avis, dans ce cas, que la dyspnée est en relation avec la tension de l'air dans la cavité kystique et non pas avec les dimensions du kyste.

L'expectoration particulière mentionnée plus haut semble être commune à toutes les formes anatomiques de kystes infantiles (Anspach et Wollmann, 1933). Ce « meconium bronchique » aurait son origine dans la constitution des poches kystiques. Il

s'agirait en quelque sorte de kystes fluides tout d'abord, puis aériens. Au stade de fluidité, ils seraient confondus avec les lésions d'atelectasie pulmonaire. « Ces enfants à longue survie présenteront « un jour des accidents pour la plupart d'ordre in- « fectieux et c'est ainsi qu'à l'autopsie des enfants « morts au cours d'une broncho-pneumonie, on a « assisté à la découverte de kystes de nature con- « génitale ».

Si les kystes demeurent parfois insoupçonnés, il arrive pourtant que leur révélation soit brutale : on observe chez l'enfant des crises subintrantes de dyspnée, allant jusqu'à la suffocation ; d'autres fois, l'enfant meurt de complications dues à une infection qui se propage par voie aérienne.

Lorsqu'on est appelé à examiner ces jeunes sujets dyspnéiques et cyanosés, le diagnostic que l'on pose dans la majorité des cas est celui de pneumothorax spontané. La seule thérapeutique qui s'impose alors est la thoracentèse, celle-ci ayant pour résultat un soulagement momentané, une sédation provisoire de l'étouffement.

En règle générale, les accès de dyspnée ne mettent pas longtemps à se reproduire et la mort survient par asphyxie au cours de l'un d'eux.

c) Chez l'enfant plus grand (de deux à dix ans, selon les publications), la scène est d'ordinaire moins dramatique. Les signes physiques sont, surtout s'il s'agit d'un kyste géant, encore comparables à ceux d'un pneumothorax spontané. Mais ils ne s'accom-

pagnent pas, comme chez le tout petit enfant, d'une dyspnée aussi violente, ni d'un tirage inspiratoire aussi intense, et cette différence est capitale.

On constate seulement en examinant le jeune sujet, une sonorité pulmonaire exagérée et un silence respiratoire absolu. A l'écran, on est frappé par un déplacement vers le côté sain, du cœur et du médiastin.

Notons enfin que, dans la seconde enfance, il arrive de se trouver en présence de kystes aériens infectés, parfois même suppurés. L'examen radiologique simule à s'y méprendre un épanchement purulent de la plèvre.

Giraud a rapporté, en 1939, le cas d'un enfant de cinq ans, chez lequel un épisode pneumonique suivi d'accidents infectieux caractérisés orientait le diagnostic vers la probabilité d'une pleurésie purulente métapneumonique. Bien que la radiographie ait montré à ce moment une image nette d'empyème, il s'agissait en réalité d'un kyste pulmonaire.

Cet aspect de l'affection a été tout récemment illustré par un cas publié par Pruvost ; ce cas concerne un enfant d'une douzaine d'années. Chez celui-ci, la malformation kystique s'est révélée par une série d'incidents pulmonaires aigus à type de pneumonie lobaire. Le tableau radio-clinique est un peu particulier, car la symptomatologie se réduit à ce que l'on trouve dans la phase présuppurative de l'abcès du poumon. Il s'agit en somme d'un kyste aérien infecté, accompagné de réaction parenchymateuse (Pruvost).

En résumé, l'enfant porteur d'un ou plusieurs kystes pulmonaires tolère sa lésion plus ou moins bien et plus ou moins longtemps.

Ou bien il meurt tout de suite après l'accouchement après avoir tenté quelques mouvements respiratoires voués à l'échec. Ou bien les efforts sont couronnés d'un succès éphémère et l'enfant ne succombe que quelques heures après la naissance.

Il arrive encore qu'il puisse survivre et, dans cette éventualité, il présentera au bout d'une période de longueur variable des accidents infectieux suivis de mort par broncho-pneumonie.

Enfin existe une dernière éventualité plus intéressante à connaître puisqu'elle sert de transition et établit un pont entre les formes infantiles et la forme adulte du kyste géant : il s'agit d'enfants chez qui l'existence de la malformation reste insoupçonnée. La lésion demeure latente et l'enfant grandit avec, bien souvent, une santé parfaite ; il atteint sans encombre son adolescence lorsque, brusquement et sans cause apparente, le kyste aérien se révèle par des accidents aigus : attaques de dyspnée et de cyanose pouvant aboutir à la suffocation et à la mort.

La cause de cette symptomatologie bruyante a été discutée et on a conclu à la distension brutale et exagérée d'un kyste, latent jusque là, ou encore à la rupture suivie de fusion en une seule poche, de nombreuses petites formations kystiques. Ce mécanisme

serait, pour Ribadeau-Dumas, le même que celui qui, chez le nouveau-né, provoque la crise cyanotique et dyspnéique fatale. Lorsque l'enfant a respiré, le revêtement de la dilatation kystique fait défaut à la suite d'une distension excessive de ses parois.

Ainsi s'expliquerait, chez le nouveau-né, la survie de vingt-quatre à trente-six heures parfois observée; cette survie serait fonction de la rapidité relative de ce processus de distension. Si, par ailleurs les parois résistent à cette distension, l'affection reste muette et le kyste est bien toléré. En dehors de toute complication mécanique ou infectieuse il demeure ignoré, n'occasionne pas de troubles et chez l'adulte il peut n'être, par la suite, diagnostiqué qu'à l'occasion d'un examen radiographique d'ordre prophylactique.

Il n'en est pas toujours ainsi, comme nous l'ont prouvé les observations de Giraud et de Pruvost, et dans la seconde enfance ou l'adolescence on peut croire à une pneumopathie acquise.

C'est alors la radiographie répétée à plusieurs qui vient lever les doutes.

De cet aperçu rapide de la physionomie empruntée par les kystes aériens chez les enfants d'âges différents, nous pouvons tirer les déductions suivantes:

Si chez l'adulte la maladie est protéiforme dans ses manifestations radio-cliniques, elle revêt égale-

ment dans l'enfance une allure qui est loin d'être uniforme ; les complications, au même titre que les formes anatomo-radiologiques, sont à peu près superposables à tout ce que nous avons déjà appris à connaître de la dégénérescence kystique du poumon chez l'individu adulte.

Diagnostic

L'intérêt primordial que présente la question des kystes aériens congénitaux du poumon réside dans le problème de diagnostic que posent ces malformations. Par la similitude qu'offrent leurs manifestations cliniques et radiologiques avec les manifestations d'autres affections, elles soulèvent un certain nombre de discussions. Lorsque les données cliniques sont un peu vagues et que les clichés peuvent prêter à confusion, on doit s'attacher à préciser avec soin les éléments de discrimination : ceux-ci font alors incliner à penser que la malformation kystique est bien à l'origine des troubles observés.

L'argumentation indispensable en pareil cas comporte un ensemble de facteurs de poids, que nous estimons intéressants à mettre en relief .

Nous nous proposons de les exposer dans ce chapitre, mais après les avoir fait précéder de deux observations dues à l'obligeance de notre Maître Mr le Docteur LOUBEYRE.

Observation I

LA MALADIE KYSTIQUE DU POUMON

MM. Loubeyre, Destaing, Porot, *Presse Médicale*, 22 janvier 1938.

Il s'agit d'une femme de 49 ans, Marie D..., hospitalisée en avril 1937 pour un épisode passager de bronchite chronique qui, depuis trois ans, à la suite d'un épisode pulmonaire aigu étiqueté à l'époque pleurésie sèche, se manifeste périodiquement à l'occasion de refroidissement. Toutefois, depuis son enfance, cette femme est fragile et délicate des bronches.

Depuis longtemps, elle se rappelle que, toute petite fille, elle ne pouvait courir sans être vite essoufflée et qu'on l'obligeait à se vêtir chaudement l'hiver, parce que, dit-elle, elle se serait « vite enrhumée » si on ne l'avait pas fait.

Depuis trois ans, à la suite de cet épisode pleural, elle a dû abandonner définitivement son métier de ménagère, car elle conserve depuis, une tendance manifeste à l'oppression et à la dyspnée au moindre effort. Ces phénomènes pulmonaires résument toute sa maladie, rien de particulier n'est à retenir dans son passé pathologique. Signalons cependant que deux de ses sœurs sont mortes à l'adolescence d'affections pulmonaires.

A l'examen, on se trouve en présence d'une femme de constitution un peu chétive, au thorax aplati un peu plus

à droite qu'à gauche, ayant l'épaule droite moins développée et plus tombante que la gauche, atteinte par ailleurs d'une cyphose de grand rayon. Elle est craintive, pusillanime, empreinte d'un certain degré de puérilisme.

L'examen de l'appareil pulmonaire permet de constater des signes de bronchite localisée au poumon droit. De ce côté, on note à la base une sensibilité assez vive de la paroi qui en rend la percussion douloureuse.

En avant, la respiration est ronflante dans toute la région sous-claviculaire, et de plus on perçoit dans l'aisselle correspondante un bruit inspiratoire rude, râpeux, sorte de claquement semblable à celui que produirait un clapet qui se fermerait et s'ouvrirait alternativement.

La température oscille entre 37 et 38° pendant trois semaines, puis redevient à peu près normale ; l'expectoration est peu abondante ; elle n'est pas bacillifère après plusieurs examens directs, deux cultures sur milieu de Löwesnstein et inoculations au cobaye. Le poids se maintient à 53 kgs. Les réactions de Kahn et Meinicke sont négatives. Par ailleurs rien ne frappe l'attention à l'examen des autres appareils. En regard de ces constatations d'apparence bénigne, l'examen radiographique aporte des renseignements décisifs.

De face, la plage pulmonaire droite n'est pas normale ; elle est parcourue dans son tiers supérieur, par des tractus bronchiques élancés, réticulés, assez fins mais assez laches pour réaliser un aspect en larges mailles de filet au centre desquelles se devinent, plus qu'elles ne se voient, des zônes de clarté anormale. En un point on constate deux ou peut-être trois petits niveaux liquidiens. De profil, la situation s'éclaire comme au grand jour. Le film montre avec netteté manifeste une série d'images annulaires, à centre clair, entourées de coques assez épaisses étagées les unes au-

dessus des autres comme des billes, de la grosseur d'une noisette, d'une noix, voire même d'une petite mandarine. Elles paraissent occuper exclusivement le lobe supérieur.

Devant cette révélation, nous avons cherché à préciser l'étendue de la malformation. Pour ce faire, nous n'avons pas recouru à l'épreuve classique du lipiodol par crainte d'être obligés d'utiliser une assez grande quantité de liquide opaque, quantité qui eût pu nuire à la netteté de l'image. Nous avons réalisé de préférence un pneumothorax double et alterné, malgré le danger que certains attribuent à la méthode en pareil cas. Elle ne nous a procuré aucun ennui sérieux.

Nous avons pu sans difficultés injecter d'abord à droite 1.200 cc^3 d'air une première fois et autant le lendemain. Toutefois nous devons signaler qu'après la première insufflation droite de 1.200 cc^3, notre malade a éprouvé momentanément quelque peu d'oppression, une légère tendance à la cyanose. Mais ces malaises disparurent rapidement après soustraction immédiate de 200 cc^3 de gaz et ne se reproduisirent plus le lendemain, lorsqu'on procéda à une nouvelle insufflation, semblable à la première. Le décollement s'effectua parfaitement.

L'image des bulles gazeuses de face comme de profil fut mise en relief à droite avec beaucoup plus de netteté et de précision. Quant au poumon gauche, il était radiologiquement indemne d'images annulaires. Au bout d'un mois d'observation, la malade quitte l'hôpital, remise de sa poussée d'infection broncho-pulmonaire.

Nous l'avons revue six mois plus tard en bonne santé apparente. Un nouvel examen clinique et radiologique nous a prouvé que rien n'était changé dans son état pulmonaire.

Cette première observation appelle un certain nombre de commentaires :

En premier lieu, du point de vue clinique, on est frappé par la longue histoire de fragilité pulmonaire de la malade. De plus, la maladie se déclare à un âge avancé, à l'occasion d'un épisode pulmonaire. Enfin, les signes associés : puérilisme et déformations thoraciques du côté atteint, mettent sur la voie d'une malformation organique ; en l'occurence et après exploration radiologique, on est en droit d'envisager cette malformation comme une lésion polykystyque du parenchyme pulmonaire.

Par ailleurs, quelques renseignements d'ordre radiographique sont précieux à recueillir : persistance des images rondes après plusieurs mois d'observation, et épaisseur des cloisons délimitant celles-ci, sont autant d'arguments en faveur d'une malformation kystique.

N'omettons pas de souligner que la création d'un pneumothorax artificiel du côté suspect (méthode de Loubeyre et de Gowaerts) et aussi du côté opposé a permis de renforcer des détails topographiques qui étaient auparavant très mal élucidés : étendue, contours, dimensions et formes des cavités en ont été avantageusement mis en évidence et précisés. Nous ne saurions trop insister sur la valeur de cette méthode, comme d'ailleurs sur la nécessité des examens radiologiques réitérés.

Le seul point qui doive être, avant tout, retenu est celui de savoir si les images radiologiques que nous avons rencontrées traduisent bien l'existence d'une maladie kystique du poumon, ou au contraire

correspondent à une maladie pseudo-kystique, à un emphysème ampullaire.

Il est tout à fait légitime d'envisager cette éventualité ; et en examinant soigneusement leurs caractéristiques propres, on pourra faire le départ entre ces deux catégories de lésions, radiologiquement voisines.

Quels sont les caractères de l'emphysème ampullaire, envisagés sous l'angle de la radiologie et en faisant abstraction des données cliniques ? Etudions-les sommairement.

a) L'emphysème bulleux affecte l'aspect de vésicules à parois très ténues. L'épaisseur de celle-ci équivaut à celle d'un cheveu. Or, dans les kystes aériens congénitaux, de nombreux auteurs s'accordent à reconnaître que les parois sont épaisses et rudes. Cette différence capitale ne doit pas être passée sous silence.

b) L'emphysème ne réalise pas des images annulaires superposées comme de petits ballons emprisonnés dans un filet, mais offre l'aspect d'une plage claire limitée parfois par un fin liseré.

c) Dans le cas d'emphysème, il semble que l'insufflation d'air dans la cavité pleurale doive réduire la lumière des ampoules. Par contre, celle des kystes ne paraît pas facilement devoir être réduite par ce procédé. En tout cas, il paraît rationnel de tenter l'essai de pneumothorax chaque fois que le cas s'avèrera litigieux. Bien souvent, emphysème et kystes congénitaux seront ainsi différentiés.

Kystes aériens et emphysème :

Il semble maintenant logique d'approfondir l'étude des rapports unissant les kystes aériens et l'emphysème ; pour cela, il est indispensable de s'étayer d'une part sur la physio-pathologie des kystes aériens et d'autre part sur celle de l'emphysème.

Envisageons d'abord le problème de l'emphysème par obstruction. Sa connaissance aidera au diagnostic radio-clinique des kystes aériens congénitaux. Elle permettra de tirer des conclusions intéressantes sur la physionomie propre de l'emphysème et d'éviter de confondre celui-ci avec des malformations kystiques.

Radiologiquement parlant, l'emphysème, avons-nous vu précédemment, se manifeste par une plage claire, limitée parfois par un fin liseré, et à certains moments de son évolution, il simule un pneumothorax localisé, une caverne. Mais c'est surtout, répétons-le, avec des kystes aériens que l'emphysème ampullaire prête souvent à confusion.

Ce point ne saurait être assez souligné. Nous y insistons à dessein en vue d'obvier aux difficultés du diagnostic différentiel.

Les auteurs américains ont largement montré que la production de l'emphysème est due à une obstruction bronchique avec soupape (Koontz, Stein, Smith, Wood). Si la bronche est obturée par un dispositif à soupape qui permet l'entrée de l'air, tout en interdisant sa sortie, il en résulte une distension, un gonflement des alvéoles pulmonaires. Les parois

de celles-ci peuvent alors éclater ; une bulle ou une ampoule d'emphysème se constitue et peut même se rompre dans la plèvre. On peut constater, en outre, autour de foyers de broncho-pneumonie et à côté des zones d'atelectasie, quelques lésions d'emphysème vicariant dont on peut se demander s'il ne s'agit pas d'emphysème par obstruction.

Or, dans les formations kystiques du poumon, le même processus de distension par obstruction peut être envisagé. Mais il y a plus : si LETULLE a établi une distinction entre l'emphysème par obstruction bronchique et l'emphysème par malformation congénitale, DEBRE rappelle que la lésion d'emphysème, connue depuis longtemps, a préoccupé bien des cliniciens. En effet, LAENNEC montra, il y a environ un siècle, comment l'air peut se trouver emprisonné dans les cellules pulmonaires et les dilater.

Par la suite, le processus de l'emphysème par obstruction a été étudié en détail. Toutes les causes susceptibles de déterminer l'emphysème ont été passées en revue :

— Corps étrangers.

— Tumeurs endobronchiques.

— Compressions extrinsèques

et on a mis en évidence chez l'adulte atteint de néoplasie bronchique ou pulmonaire et l'enfant à adénopathie volumineuse, la production d'emphysème (CHEVALIER-JACKSON, 1920). L'air inspiré ne peut entrer dans le territoire intéressé quand l'obs-

truction de la bronche est complète ; l'air qui s'y trouvait se résorbe et le trouble engendré est une atélectasie pulmonaire.

Lorsque le phénomène de soupape, auquel nous faisions allusion plus haut, se passe au niveau d'une grosse bronche (bronche souche ou lobaire), c'est le lobe pulmonaire correspondant qui présentera une augmentation de volume globale et considérable.

Lorsque, par contre, le phénomène de soupape intéresse une petite bronche, l'emphysème sera limité, localisé, et telle sera la genèse d'une ampoule ou d'une bulle. La réalisation expérimentale de ce phénomène a été récemment obtenue par Binet et Kaplan (Paris, 1939).

Aussi, quelle que soit la valeur de ces données, on s'accorde à reconnaître que lorsque l'emphysème lobaire existe, deux ordres de faits s'associent et sont dépistés par la clinique et la radiologie : d'une part, l'étiologie (compression ou obstruction) et d'autre part la symptomatologie fonctionnelle et physique de l'emphysème sur laquelle nous passerons très rapidement.

L'emphysème lobaire se manifeste par des troubles qui varient avec la cause provocatrice, mais la dyspnée est le symptôme le plus constant : continue ou paroxystique, unique ou répétée, elle en arrive parfois à simuler la crise d'asthme. L'examen du malade révèle une dilatation globale du thorax, accompagnée de silence respiratoire et de sonorité exagérée.

Selon Manges et Von Allen, l'examen à l'écran rend ostensible une transparence exagérée du ou des lobes atteints, accompagnée d'une augmentation sensible de leur surface avec un abaissement et une fixation partielle de l'hémi-couple diaphragmatique du côté malade ; par contre, l'hémi-diaphragme du côté indemne présente une excursion exagérée. En outre, le corps étranger des voies aériennes, ou l'adénopathie trachéo-bronchique fréquemment retrouvée dans la pratique pédiâtrique, sont visibles ; si l'on procède enfin à une exploration lipiodolée, le liquide opaque ne peut franchir l'obstacle et limite sa course au niveau de celui-ci. Pour compléter cette exploration, la bronchoscopie est un auxiliaire de prix, car elle localise exactement l'agent perturbateur et guide la thérapeutique.

Est-il maintenant possible, à coup sûr, de faire le départ entre emphysème et kyste aérien ? Le problème s'avère encore délicat, car les notions relatives à l'emphysème peuvent s'appliquer à la forme de kystes aériens volumineux. Dans les deux cas, il s'agit d'une poche gazeuse de dimensions respectables et le mécanisme de la soupape bronchique semble être commun à l'emphysème et à l'accroissement du kyste aérien.

Pour résoudre la difficulté, il est indispensable de s'attacher à bien étudier les signes concommitants et l'évolution. Selon Debre, Lamy et Marie, avant de poser le diagnostic d'emphysème, il est bon de remonter à la cause de l'obstruction bronchique et de reconnaître les signes qui montrent des variations

dans l'oblitération de la bronche. En ce qui concerne l'évolution, l'obstacle en cause peut réaliser successivement une soupape, puis une oblitération totale. Il peut encore cesser de troubler par la suite la ventilation pulmonaire. Il peut également fermer complètement une bronche pour former une soupape au niveau de la bronche voisine.

« On pourra donc, au cours de l'évolution, assis-
« ter soit à l'association d'atélectasie et d'emphysè-
« me, soit à leur succession, soit enfin à la dispari-
« tion subite de tout obstacle à la circulation de
« l'air dans le poumon. » (Debre).

Il résulte de ces considérations que la notion d'obstacle domine toute l'histoire de l'emphysème.

Corps étranger, masse ganglionnaire juxta-trachéo bronchique, peuvent réaliser le dispositif à soupape qui est à l'origine de l'emphysème lobaire. Le premier agit par obstacle endo-bronchique, la seconde par compression extrinsèque. Rien de tel en ce qui concerne les kystes aériens.

Ainsi, pour en terminer avec cette question, on peut énoncer que l'emphysème relève d'une étiologie et d'un mécanisme contrôlables ; alors que les kystes aériens sont des malformations embryonnaires. De plus, la notion d'obstruction bronchique mise à part, celles de compression de corps étranger, de variations dans l'oblitération bronchique concourent pour identifier l'emphysème ampullaire ou bulleux, et pour écarter le diagnostic de kystes aériens congénitaux qu'on eut pu être tenté de porter à la légère.

La deuxième observation concerne un cas où les formations kystiques sont infectées depuis plusieurs années. Cet aspect de la question ouvre des horizons nouveaux et va poser des problèmes de diagnostic totalement différents.

Observation II

MM. Loubeyre, Destaing, F. Porot.

K. Sl..., indigène de 42 ans est hospitalisé en décembre 1936 pour des accidents pulmonaires apparus six ans plus tôt à l'occasion des travaux en usine. Après avoir vécu jusque là dans son pays de montagnes, cet homme quitte son pays natal pour aller travailler dans les grandes villes métropolitaines. Là, il fut pris au bout d'un certain temps de petites hémotysies peu abondantes mais assez rapprochées, sur lesquelles vint se greffer une expectoration purulente banale, à laquelle il n'accorda tout d'abord aucune importance.

Mais les hémoptysies s'étant reproduites, depuis lors à plusieurs reprises, il décida de rentrer chez lui et c'est à l'occasion de l'une d'elles qu'il se fit hospitaliser. A l'entrée l'hémoptysie, qui est de moyenne abondance se calme en quelques jours et ne se reproduit plus. Par contre, l'expectoration se poursuit sans arrêt et sans changement. Elle est banale, mucopurulente, elle remplit quotidiennement un crachoir de 100 à 150 cc^3.

La recherche des bacilles de Koch s'est révélée négative une douzaine de fois à l'examen direct ; à trois reprises, des cultures en milieu de Lowenstein ont été de même négatives ; par deux fois enfin, des inoculations aux cobayes sont restées infructueuses. De telle sorte qu'après plusieurs mois d'observation et de recherches, on peut

admettre en toute probabilité que cette supuration pulmonaire chronique est banale et non tuberculeuse.

L'examen clinique de l'appareil pulmonaire est sans intérêt. Il se résume en un mélange de signes de sclérose et de bronchite chronique.

Par contre, l'examen radiologique est autrement instructif. De face, les deux plages pulmonaires sont parcourues en tout sens par des tractus de sclérose qui leur donnent un aspect de dentelle et elles présentent de ci et là des images annulaires appréciables surtout dans le tiers inférieur du poumon gauche.

Mais c'est surtout de profil qu'apparaissent les anomalies. Sur chaque profil droit ou gauche et sur toute la hauteur de chaque poumo se dessinent avec une netteté évidente des images annulaires qui ont les dimensions de noisettes ou de noix dont certaines sont vides tandis que d'autres sont en partie remplies par du liquide en rétention.

Chez ce malade (comme dans le cas précédent) nous avons essayé de pratiquer un pneumothorax bi-latéral ; mais ici, notre tentative a été stérile car les plèvres étaient symphysées de chaque côté.

L'observation de ce malade se poursuit pendant dix mois. Les dernières images radiographiques ne montrent aucune modification des lésions pulmonaires.

Le problème de diagnostic que pose ce second cas est intéressant à résoudre. Il diffère sensiblement du cas précédent où seul l'emphysème ampullaire pouvait être discuté concuremment à la malformation kystique. Ici, on est en présence d'une pneumopathie empruntant à la tuberculose pulmonaire la majorité de ses symptômes fonctionnels : au premier plan, c'est la bronchorrhée qui retient l'at-

tention, d'autant plus qu'elle succède à des périodes marquées par des crachements de sang.

Est-ce à dire que le malade est probablement un phtisique ? Il n'en est rien, car si l'expectoration abondante peut en imposer pour une bronchorrée tuberculeuse, par contre les examens de laboratoire les plus minutieux et répétés se sont révélés négatifs.

Faut-il s'étonner de rencontrer des hémoptysies dans les antécédents d'un malade que le laboratoire ne signale pas comme un tuberculeux pulmonaire ?

Rappelons à ce sujet que les hémoptysies étaient apparues à une époque où la bronchorrhée était provoquée et entretenue par des conditions de vie défavorables à l'amélioration de la pneumopathie. Mais nous avons vu précédemment que chez les malades porteurs de malformations kystiques infectées du poumon, l'existence des hémoptysies ne constituait pas une exception. Rappelons que la signification de ces hémorragies a été mise en valeur par Sergent qui les considère comme « le reflet de la dysplasie vasculaire qui va ordinairement de pair avec la dysplasie bronchique ».

Le malade de M. Loubeyre et de ses élèves, ne paraît donc pas être un tuberculeux. Il semble que l'on ne doive pas interpréter les images radiologiques comme correspondant à un emphysème. *La présence de liquide à l'intérieur d'une ou de plusieurs cavités s'oppose à cette conception, car il n'a jamais été vu de liquide dans des bulles d'emphysème.*

Signalons dès maintenant que, différencier une maladie kystique de ce qui n'en est pas, est assez malaisé. La similitude radiologique prête à confusion dans certains cas : soit que l'image représente des vésicules étagées, soit au contraire qu'elle apparaisse sous la forme d'une seule cavité de moyenne dimension, isolée dans le lobe pulmonaire.

Les premiers jalons du diagnostic, dans ces cas embarrassants, ne seront posés qu'après confrontation de films pris en série et en tenant compte d'une part des circonstances dans lesquelles s'est révélée l'affection, et d'autre part des antécédents pathologiques du malade.

Envisageons maintenant, et d'une manière plus générale, les autres aspects que présente le diagnostic différentiel et les arguments que l'on doit mettre en avant pour conclure à la réalité de malformations kystiques en face d'images douteuses.

A. — *Kystes aériens et Cavernes pulmonaires.*

Il arrive parfois que sur la foi de la seule radiologie, un kyste aérien soit confondu avec une géode: les signes cliniques qu'engendre sa présence au sein du parenchyme pulmonaire sont si classiques et tellement pathognomoniques que l'erreur ne persiste pas. Reste le cas d'une caverne muette : le diagnostic différentiel est là presque impossible. Mais il arrive parfois que la coexistence de kystes aériens et des spélonques pulmonaires se révèle fort embar-

rassante. Dans les deux cas, on observe une cavité circulaire claire à contours bien délimités. Si bien que d'après Ameuille et Rendu (1937), on ne peut deviner sur la vue d'un cliché où il y a des cavernes à un sommet et des kystes à l'autre, de quel côté les cavernes et de quel côté sont les kystes.

Force est donc de s'adresser aux procédés d'investigation cliniques (auscultation et percussion) pour établir la topographie des cavernes et celle des kystes aériens.

Quand il s'agit de kystes agminés, occupant toute la hauteur d'une plage pulmonaire ou groupés dans un lobe, le diagnostic est plus facile à faire, car ordinairement les cavernes tuberculeuses sont ou uniques ou en nombre très restreint. Encore faut-il disposer de bons clichés, face et profil montrant les formations kystiques agglomérées dans leur ensemble et tous leurs rapports.

B. — *Kystes aériens et Pneumothorax.*

Le diagnostic différentiel entre les malformations kystiques et le pneumothorax retiendra plus longtemps notre atetntion.

Si dans l'ensemble la symptomatologie des kystes aériens géants est identique à celle du pneumothorax spontané, quelques particularités sont à retenir.

Certes on a montré que parfois le pneumothorax n'est qu'une complication des kystes aériens, mais

il reste vrai qu'il existe des faux pneumothorax chroniques, apparentés aux kystes aériens.

Les travaux tout récents de Pruvost (févr. 1941) éclairent la question. Pruvost rappelle en effet les rapports unissant les deux syndromes engendrés par les deux cavités gazeuses, le kyste et le pneumothorax. Cet auteur affirme que les deux syndromes peuvent être envisagés à différents points de vue :

1° pneumothorax spontané bénin

2° pneumothorax chronique

3° pneumothorax traumatique.

occasionnés par des explorations thoraciques de kystes aériens géants.

Pruvost insiste sur le fait qu'il faut faire preuve de prudence dans l'interprétation des images radiologiques : n'émettre aucune affirmation sans connaître les résultats de l'examen clinique, les phases de l'évolution et l'histoire de la maladie.

1°) Selon Mariano-Castex, la perforation spontanée de certains kystes aériens sous-pleuraux est souvent à l'origine des pneumothorax spontanés bénins.

2) Il arrive que les kystes de moyen volume ou même assez volumineux, se gonflent en « kystes ballons ». Ils sont alors susceptibles de se compliquer de pneumothorax non inflammatoire.

« Lorsqu'on croit être en présence d'un pneumothorax spontané chronique sans épanchement liqui-

dien, ni signes inflammatoires, on doit penser à un kyste géant. » (Pruvost.)

Plusieurs signes ont été proposés en vue de discriminer kyste géant et pneumothorax : selon Debre et Mignon, on se fondera sur les caractères suivants:

— *Persistance de parenchyme pulmonaire aux extrémités apicale et diaphragmatique de l'hémithorax ;*

— *Absence de moignon pulmonaire net dans la région médiastinale ;*

— *Refoulement expiratoire du médiastin et du cœur avec mouvement pendulaire de ce dernier.*

Ces caractères infirment le diagnostic de pneumothorax et aiguillent vers celui de kyste géant.

3°) Il est fréquent d'explorer d'une façon inconsidérée une poche kystique. Il en résulte une perforation traumatique de kystes géants et cette perforation aboutit à la création involontaire d'un pneumothorax non inflammatoire. L'excuse d'une telle pratique dont le résultat est désastreux, est fournie par Pruvost, qui tente de justifier ainsi l'impulsivité à explorer une poche mal identifiée : « De telles explorations, dit-il, s'expliquent si l'on songe à la difficulté du diagnostic, aux erreurs si souvent commises en présence d'un kyste géant, et à la tentation éprouvée d'introduire une aiguille et de retirer une certaine quantité de gaz pour soulager la dyspnée. »

Dans le même ordre d'idées, Benda et ses collaborateurs avaient rapporté, nous l'avons déjà vu, en

1933, l'observation d'une malade entrée à l'hôpital pour un syndrome d'angor caractérisé par de nombreuses successives greffées sur un fond de dyspnée permanente : toute la symptomatologie physique était celle d'un pneumtohorax, alors qu'en réalité il s'agissait d'un kyste volumineux ayant tendance à l'accroissemnet intermittent. Il apparaît ainsi que les kystes géants sont presque toujours pris d'abord pour un épanchement gazeux de la plèvre.

Parmelee et Apfelbach ont mis en garde contre cette erreur maintes fois commise, et montré que les formes kystiques de volume imposant s'accompagnent dans l'enfance comme chez le sujet adulte, de dyspnée et de cyanose. Ces « kystes ballons » occupent tout un hémithorax et la plupart des signes de pneumothorax généralisé ou partiel peuvent se rencontrer : le thorax est bombé, dans l'immobilité quasi-absolue. La sonorité est exagérée et le murmure vésiculaire, de même que les vibrations vocales, sont totalement abolis. Si le kyste n'occupe que la moitié ou les trois-quarts de l'hémithorax, le diagnostic n'en est pas moins difficile, et la confusion est rarement évitée (Etienne Bernard).

Parfois la cavité est parfaitement claire et homogène, arrondie ou ovalaire, et occupe la moitié supérieure de l'hémithorax. Ce cas peut faire surgir, de par ses particularités topographiques, l'hypothèse d'une caverne géante.

Parfois encore les contours de la poche gazeuse sont moins nets, bien plus irréguliers, et la zone

claire manque d'homogénéité; on voit alors la trame pulmonaire plus ou moins entourée.

Ou bien encore, comme le rapporte Ribadeau-Dumas, la tache claire est incluse dans le parenchyme pulmonaire « comme un œuf dans son coquetier ».

En dépit de ces caractères un peu particuliers, si le kyste est volumineux, il sera presque fatalement étiqueté à tort « pneumothorax ».

C. — *Kystes aériens suppurés et Suppurations pleuro-pulmonaires.*

Reste à envisager la question du diagnostic différentiel entre les kystes aériens infectés, suppurés, et les diverses affections purulentes de la plèvre et du poumon qu'ils peuvent simuler.

Ce n'est plus avec l'emphysème, la tuberculose à forme cavitaire ou le pneumothorax que le diagnostic se pose, mais avec l'abcès du poumon, la pleurésie purulente, etc... Quand l'image suspecte siège à la base d'une plage pulmonaire, il est difficile de distinguer le kyste suppuré d'une pleurésie enkystée vidée par les bronches. Pruvost signale cependant à ce sujet, qu'il existerait deux signes distinctifs :

1° *Les contours supérieurs de la poche forment un liseré semi-circulaire en dôme, latéralement distinct de la paroi costale.*

2° *Il n'y aurait pas de rétraction ni de modification dans l'obliquité de la paroi costale, malgré l'ancienneté de la suppuration.*

Si ces deux caractères se retrouvent, dit PRUVOST, on est à coup sûr en présence de kystes suppurés.

En outre, il est malaisé de faire le départ entre un kyste en suppuration et une collection pulmonaire putride rompue dans une plèvre cloisonnée à son contact : une cavité sphacélique se forme dans ce cas, mi-pleurale, mi-pulmonaire, et son aspect est identique à celui du kyste suppuré. Pour éviter l'erreur, PRUVOST conseille de procéder à une insufflation de gaz : si c'est incontestablement un kyste qui est en cause, le poumon en se séparant de la paroi entraîne avec lui l'image hydro-aérique. Nous retrouvons ici un heureux effet de la méthode des insufflations, préconisée par GOWAERTS et LOUBEYRE.

SERGENT et ses collaborateurs estiment que le diagnostic de kystes suppurés est difficile et se réduit à un diagnostic d'intervention. De nombreuses suppurations pulmonaires ne seraient en fait, semble-t-il, que des suppurations kystiques identifiables à l'ouverture chirurgicale.

Cependant, à condition de discuter soigneusement les aspects radiographiques, certains caractères permettent d'établir la distinction. Ainsi, si l'on passe en revue les différentes suppurations du poumon, l'abcès est sans doute la forme la plus fréquente et partant, la plus intéressante à individualiser. A l'écran, l'abcès revêt l'aspect d'une opacité circulaire,

mais l'image est floue. Une condensation inflammatoire d'où émerge le niveau liquidien en obscurcit les contours. Par contre, dans les kystes en suppuration, *l'image hydro-aérique est régulière et nette, isolée en plein parenchyme et toujours pareille à elle-même sur des clichés échelonnés.*

Nous avons vu plus haut les signes qui permettent de distinguer les kystes suppurés des pleurésies purulentes enkystées : dans ces dernières, rappelons-le, *la limite supérieure de la poche est arciforme et à point de départ pariétal ; si elle est ancienne, la pleurésie purulente entraîne une rétraction thoracique.*

Au cours des abcès putrides, on assiste souvent à la rupture de la collection dans la plèvre cloisonnée; le résultat en est la formation d'une cavité gangréneuse dont l'aspect simule un kyste suppuré. Sergent pense que le moyen préconisé par Pruvost (insufflation d'air en vue de décoller le poumon accompagné de l'image hydro-aérique) ne peut s'appliquer qu'aux kystes isolés, car dans le cas de suppuration volumineuse, il y aurait possibilité de perforer la plèvre, suivie d'essaimage déterminant une pleurésie putride mortelle.

Au moment de l'intervention les difficultés s'aplanissent, car à l'ouverture chirurgicale on note la présence d'une poche dont les caractères sont bien particuliers : ses parois sont lisses, régulières, peu plissées et rigides. On reconnaît ainsi qu'il ne s'agit nullement d'un abcès, qui est irrégulièrement creusé en plein parenchyme et d'aspect anfractueux.

On reconnaît également qu'il ne s'agit pas d'une pleurésie purulente enkystée, car la paroi de celle-ci apparaît terne et granuleuse quand l'épanchement est récent. Si l'épanchement est ancien, les parois se révèlent très épaisses, pluristratifiées, ternes et d'une teinte grisâtre. La paroi kystique, elle, est arrondie en tous sens, béante et inextensible.

Enfin on note, avec SERGENT, un détail anatomique dont la valeur est incontestable, quoique se manifestation soit tardive : la plaie opératoire laisse généralement une petite fistule qui débouche dans la cavité, toujours visible sur le film avec les mêmes dimensions et toujours facilement injectable à l'aide de lipiodol introduit par le trajet.

En résumé : Le diagnostic de kystes aériens est délicat, quelle que soit la forme clinique et les stades évolutifs où ils sont rencontrés. On ne devra jamais séparer les données radiologiques de tous les renseignements procurés par la clinique. Il ne faudra pas perdre de vue que les affections qui prêtent le plus à confusion sont :

— l'emphysème ampullaire

— le pneumothorax

— la tuberculose pulmonaire

pour les formes non compliquées d'infection.

Pour les formes infectées ou suppurantes, à ces deux derniers diagnostics s'ajoutent les suppurations pulmonaires et pleurales dont certaines, répétons-le, ne seraient que des kystes méconnus.

« Si quelques-uns des malades — dit Pruvost — ont été considérés plus ou moins longtemps comme des tuberculeux, s'ils sont même envoyés en sanatorium, ce qui n'est pas rare, la faute provient le plus souvent d'une mauvaise interprétation, de l'attention insuffisante avec laquelle a été considéré un résultat négatif des crachats, en disproportion avec des lésions cavitaires. »

Thérapeutique

La question du traitement des kystes pulmonaires aériens peut difficilement être systématisée. On trouve dans les littératures française et étrangère assez peu d'indications permettant de conduire et de mener à bien une thérapeutique efficace. Il est vrai que cette affection, incapable de régression en raison même de sa nature et susceptible de demeurer longtemps sans provoquer aucun trouble, n'implique pas des moyens curateurs spécifiques.

En présence d'un malade porteur d'une malformation kystique du poumon, la conduite à tenir variera selon les modalités rencontrées au cours de l'examen radioclinique.

Nous avons vu que les kystes aériens se manifestaient, lorsqu'ils deviennent bruyants, par toute une gamme de symptômes. Aussi sera-t-il légitime de classer les malades en deux grandes catégories.

a) Dans la première entreront ceux qui tolèrent parfaitement leur lésion au point de l'ignorer, et ceux qui ne sont qu'à peine incommodés par sa présence.

b) Dans la deuxième catégorie, de beaucoup la plus intéressante quant aux possibilités de traitement qu'elle offre, il faudra placer les malades porteurs de kystes aériens rendus gênants par des compli-

cations mécaniques ou infectieuses. Nous allons étudier ces différentes catégories en faisant, en dernier lieu, une large place aux kystes suppurés qui, eux, relèvent d'un traitement essentiellement chirurgical.

I. — CONDUITE A TENIR EN PRESENCE DE KYSTES BIEN TOLERES

Tant que la malformation demeure muette, latente, on n'envisagera aucune thérapeutique bien particulière : il ne faudra seulement pas perdre de vue que les kystes aériens quiescents sont sujets à des modifications ultérieures, et l'on devra, en conséquence, prévenir la possibilité d'accidents graves.

En face d'un sujet fortuitement découvert porteur de kystes pulmonaires, qui ne présente aucun trouble bien accusé, a un état général conservé et pas de signes d'infection, la règle de conduite est la suivante : se cantonner dans une surveillance ininterrompue de l'état général et local. Mettre le malade en garde contre les complications éventuelles, et lui recommander vivement de consulter à la moindre alerte.

On lui enseignera les règles d'hygiène respiratoire imposées d'ordinaire à tous ceux qui présentent une débilitation de terrain d'origine broncho-pulmonaire. La cure de repos, la vie au grand air dans l'altitude, seront conseillées. Enfin, il sera bon d'inviter le malade à se montrer à intervalles courts et réguliers au radiologue.

A côté de cette méthode d'expectative absolue, on a préconisé une thérapeutique calquée sur celle de la tuberculose cavitaire : des essais de collapsothérapie ont été tentés dans le but d'affaisser un territoire pulmonaire atteint de malformations kystiques. Mais ce moyen s'est avéré insuffisant et ses résultats fort décevants. Les kystes sont en effet peu compressibles et il reprennent leur volume primitifs dè la cessation des insufflations.

Si l'on se trouve par ailleurs en face d'un malade dont l'état est peu alarmant- mais dont le passé est lourd d'épisodes bronchitiques (poussées fébriles, toux, expectoration abondante), on se bornera à une surveillance attentive aidée, s'il est nécessaire, d'une médication symptomatique banale.

Il n'existe donc pas de thérapeutique étiologique et l'on aura seulement des chances en traitant les symptômes broncho-pulmonaires banaux, de ralentir l'évolution et de retarder la venue des complications, mécaniques ou infectieuses, du kyste aérien.

II. — TRAITEMENT DES KYSTES COMPLIQUES.

A. — Complications mécaniques.

Deux cas peuvent se présenter : la distension massive et la perforation pleurale. Tous deux imposent la même thérapeutique d'urgence destinée à soulager le malade.

Quand l'accroissement du kyste se produit brutalement, il entraîne avec lui des symptômes caractéristiques et que nous avons appris précédemment à connaître : accès d'oppression, de suffocation, douleur thoracique aiguë. Le sujet, en proie à une dyspnée très pénible, attend le geste qui diminuera son angoisse et atténuera sa douleur de poitrine. C'est alors qu'il faut rapidement pratiquer la thoracentèse, mais avec quelques restrictions. On aura avantage à procéder à une exsufflation prudente au moyen de l'appareil de Küss.

Un principe fondamental doit guider l'exécution de cette thérapeutique : ne l'employer qu'à bon escient et que si on ne peut l'éviter. A ce sujet, Etienne Bernard fait quelques réserves, intéressantes à noter. Cet auteur estime qu'il ne faut utiliser la thoracentèse qu'en cas d'obligation inéluctable, et, ajoute-t-il, il n'y a pas grand intérêt à ponctionner un kyste, vu les dangers que cette opération comporte. Ainsi, il y aurait lieu, selon Etienne Bernard, de réserver la ponction pour les cas où, le kyste s'étant rompu, un pneumothorax partiel ou généralisé en est résulté. Répétons-le : la rupture du kyste et non l'accroissement, est une indications formelle de la décompression. Cette rupture s'accompagne de tous les signes dramatiques dus à l'irruption de gaz dans la cavité pleurale. Ne pas retirer de l'air, serait exposer le malade à une mort certaine dans l'asphyxie. Aussi, il ne faudra pas hésiter à appliquer intégralement le traitement palliatif de toute perforation pleurale. A côté des soins généraux que ce traitement comporte, on s'empressera de retirer une quan-

tité de gaz suffisante pour ramener à la normale la pression intrapleurale.

Etienne Bernard recommande de procéder avec douceur et prudence : retirer l'air très lentement, par paliers successifs, et cela dans le but d'éviter un shock plus ou moins grave.

Parfois il sera utile d'avoir recours au trocart de Cardis pour maintenir constante la pression intrathoracique, bien que la présence à demeure de ce trocart ne soit pas exempte de dangers d'infection.

Quant aux effets heureux de la décompression, ils sont très éphémères. Les observations ont montré qu'il ne fallait pas s'attendre à des résultats extraordinaires. A la longue, les ponctions sont inefficaces et l'on a constaté que si les premières soustractions d'air soulageaient les malades, la mort n'en survenait pas moins fatalement au cours d'un de ces accès de suffocation.

B. — Complications infectieuses.

1° *Traitement de l'infection.*

Lorsque des signes d'infection se manifestent, traduits par des poussées fébriles légères avec recrudescence de la toux et de l'expectoration, on aura recours à une médication béchique banale associée à des désinfectants pulmonaires et une médication sulfamidée, une hygiène et une diététique strictes : isolement, repos, alimentation convenable.

Grâce à ces soins, on pourra espérer que les choses en resteront là et que la suppuration sera évitée. Sous l'influence des désinfectants pulmonaires, les phénomènes infectieux s'amenderont, ou tout au moins ne s'aggraveront pas. Mais le plus souvent, l'infection sera suivie de phénomènes suppuratifs graves qui commandent d'agir sans retard.

2° *Traitement de la suppuration.*

C'est à Sergent et ses élèves que l'on doit les travaux les plus instructifs sur le traitement rationnel des kystes suppurés du poumon. Sergent affirme que l'ouverture chirurgicale est indispensable si l'on veut éviter que l'infection ne passe à la chronicité et n'entraîne de l'amaigrissement, de l'hippocratisme digital et des poussées fébriles intermittentes.

Aussi, dès qu'un malade se présente avec une poche kystique suppurée, la pneumotomie s'avère nécessaire.

Deux points doivent être, selon Sergent, mis en discussion :

1° — La méthode de la pneumotomie ;

2° — La destinée de la poche résiduelle.

1° — Lorsque la suppuration est relativement modérée, il n'est pas du tout nécessaire de recourir à

une pneumotomie large. Celle-ci doit être réservée pour les cas de suppuration sphacélique. Il suffit de pratiquer un drainage limité, grâce auquel la suppuration pourra se tarir, et les suites opératoires seront courtes. Par contre, si l'on pratique une brèche de grandes dimensions, la cavité n'en persiste pas moins, malgré un gros délabrement thoracique.

Pour les kystes profonds, comme pour les abcès, la réalisation de la pneumotomie se révèle malaisée. Elle exige deux temps opératoires :

1er temps : la symphyse pleurale ;

2e temps : l'ouverture de la poche kystique.

Dans le cas de kyste superficiel, la symphyse pleurale s'effectue sans trop de difficultés. Mais s'il s'agit d'un kyste profond, ce premier temps est délicat à réaliser. Un intervalle d'une quinzaine de jours est nécessaire avant de procéder au deuxième temps, si l'on ne veut pas créer un pneumothorax d'emblée.

Sauerbruck pose comme principe que toute ouverture de kyste suppuré doit s'accomplir après la pose d'une plombe paraffinée laissée en place pendant deux ou trois semaines. Il faut donc préparer longuement une pneumotomie et, selon Sergent, s'abstenir d'une ouverture trop large. Le procédé d'ouverture en deux temps est à recommander, bien que la symphyse des plèvres puisse s'effectuer spontanément dans le cas de kystes superficiels. Un drainage en position strictement déclive terminera l'acte opératoire.

2° — Quel va être alors le sort de l'enveloppe qui contenait la collection, de la poche kystique résiduelle en quelque sorte ?

On sait que celle-ci a une texture telle qu'elle demeure inextensible et béante.

Sauerbruck et de nombreux auteurs français ont envisagé successivement de l'extraire, de la combler, de l'écraser.

Mais les expériences tentées en vue de l'extraction se sont révélées dangereuses, et l'on est actuellement d'avis de proscrire tout essai dans ce sens. Les chirurgiens d'Outre-Rhin, en effet, ont remarqué que la poche kystique et le parenchyme pulmonaire environnant étaient étroitement unis et que la dissection de la coque épaisse et béante s'avérait impraticable. Toute tentative de séparation de la poche et du tissu pulmonaire est vouée à l'échec et entraîne de plus une hémorragie souvent mortelle.

Il resterait à envisager l'éventualité d'une lobectomie partielle, et seulement quand la poche kystique siège dans l'hémithorax droit : là encore l'opération se heurte à de très grosses difficultés. Dans un cas de Sauerbruck, l'auteur a tenté cette extirpation à cinq reprises et a dû terminer l'intervention par la pose d'une plombe paraffinée de compression.

On a par la suite suggéré de collaber la poche. Le collapsus de la poche demeurée béante a été vivement discuté et critiqué.

Sergent estime que si l'on pratique une thoracoplastie partielle, l'affaissement revêt un cachet tout

spécial de difficultés. Il est moins aisé à obtenir que celui des cavernes et des grosses pachypleurites. Le seul résultat d'une tentative de collaber la coque fibreuse est le refoulement de celle-ci vers la profondeur. L'aplatissement de la poche kystique est si minime que celle-ci, pratiquement, reste toujours béante.

Aussi, en raison de ces inconvénients, vaut-il mieux s'abstenir de pratiquer la collapsothérapie qui implique un délabrement costal important.

Enfin on a proposé (Wood - 1934) de combler la poche au moyen d'une greffe musculaire prélevée sur les masses charnues du thorax, greffe pédiculée avec soin et rabattue. Mais on s'est alors aperçu du danger d'hémorragie inévitable que présentait l'avivement de la paroi kystique nécessaire à susciter pour faire « prendre » la greffe.

Cette méthode, pas plus que les précédentes, ne doit être considérée comme digne d'intérêt, car les tentatives demeurent stériles.

En définitive, la poche kystique paraît donc vouée à subsister. Inutile d'ajouter que l'infection aura toujours tendance à la récidive; mais à ce sujet, Wood conseille de procéder à une aspiration bronchoscopique toutes les fois que la suppuration se reproduira. On s'aidera d'un nouveau drainage en posture déclive pour obtenir un tarissement de la poche kystique infectée.

Force est donc de conclure avec Sergent que ce traitement palliatif et conservateur est le seul qui convienne la plupart du temps aux kystes suppurés;

Sergent précise que, si les réinfections sont inévitables, du moins se présenteront-elles à des intervalles plus longs que dans le cas des dilatations bronchiques.

Cependant, si la lobectomie partielle a été considérée en Allemagne comme une intervention très périlleuse et aux résultats décevants, à la suite des échecs de Sauerbruck, en France les auteurs lyonnais se font les ardents défenseurs de cette technique chirurgicale un peu audacieuse. Mouriquand et Santy (1941) soutiennent que la lobectomie représente un moyen thérapeutique énergique qui s'adresse non seulement à la lésion, mais à la portion du poumon qui la contient. En supprimant, disent-ils, le lobe atteint, on obtient de grands succès. Ils font le procès des méthodes palliatives que nous venons d'énumérer, et concluent que collapsothérapie, drainage chirurgical et décortication du poumon sont voués à l'insuccès et comportent de sérieux aléas. Ils ont pratiqué la lobectomie chez des enfants et assurent que cette opération est peu grave, peu choquante, et ne nuit en rien à la croissance des jeunes sujets. « La lobectomie est une intervention techniquement bien réglée et dont la difficulté est loin d'être insurmontable. Parfois on aura la chance d'avoir une plèvre partiellement libre, ce qui facilitera l'intervention. Mais elle est réalisable aussi en cas de symphyse totale...

« ... Elle peut se faire sous anesthésie locale, ce qui diminue le shock. Empyème et fistule bronchique qui seront fréquentes dans ses suites, évolueront le

plus souvent en quelques mois. Enfin, si cette méthode est de quelque risque, elle doit permettre d'assurer à bon nombre de malades une guérison complète et définitive, alors que chez eux toute autre thérapeutique semble vouée à l'échec... » (Mouriquand, Santy, Bernard, Hutinel - Lyon, 1941.)

Somme toute, il semble que, selon l'importance et la dissémination des lésions constituées par des kystes suppurés du poumon, la lobectomie et la pneumectomie soient des techniques de choix et rentrent dans le cadre des acquisitions d'avenir de la chirurgie pulmonaire.

Conclusions

Nous nous sommes efforcé, au cours de notre travail, de rassembler les connaissances modernes concernant la dégénérescence kystique congénitale du poumon, et d'en réaliser la synthèse.

Il nous paraît rationnel, au terme de cette étude, de dégager les éléments importants qui caractérisent la conception actuelle de cette intéressante malformation.

Nous pouvons donc énoncer que :

I. — Les anciens envisageaient les kystes du poumon comme une monstruosité anatomique sans intérêt clinique.

Cette opinion est erronée : d'une part on est actuellement en mesure de diagnostiquer les kystes aériens chez l'individu vivant, quel que soit son âge. D'autre part, de jour en jour, les cas publiés se multiplient.

II. — Le diagnostic de kystes aériens ne doit se porter qu'avec prudence, après s'être muni de nombreux examens radiographiques et avoir longuement discuté les clichés. L'emphysème bulleux et ampul-

laire doit être l'objet de toute l'attention, car s'il diffère des kystes par sa nature et son évolution, il les simule radiologiquement à s'y méprendre. Tous les efforts devront être faits pour éviter la confusion.

III. — Le traitement médical ne donne que des résultats médiocres, et encore n'agit-il que dans des cas assez restreints : il permet de lutter contre les formes peu infectées, les accidents aigus de complications mécaniques, mais n'aboutit jamais à une guérison définitive et est inefficace contre les formes suppurées.

Ce traitement doit céder le pas à la chirurgie qui, par des interventions mesurées et équilibrées : lobectomie, voire pneumectomie, peut prétendre à supprimer la malformation kystique sans comporter de risques sérieux. On n'aura recours aux interventions autant que l'absence de symphyse et l'unilatéralité seront des conditions parfaitement remplies.

Bibliographie

AMEUILLE et RENDU. — A propos des kystes pulmonaires de l'adulte et leur signification. *Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1937.

ANSPACH et WOLLMANN. — Large pulmonary cyst air of the lung. *Surgery gynecology, obstet.,* mai 1933.

APPERT. — Kystes aériens sous-pleuraux multiples consécutifs à l'obstruction des voies aériennes chez un hérédosyphilitique de 7 ans. *Soc. Méd. Hôp. Paris,* 1937.

ARMAND-DELILLE, LESTOQUOY et HUGUENIN. — Etude clinique et anatomique des différents cas de kystes congénitaux du poumon chez l'enfant. *Soc. Méd. Hôp. Paris,* 9 avril 1937.

BARD et LEMOINE. — De la maladie kystique essentielle des organes glandulaires. *Archives générales de Médecine,* août 1890.

BARTHOLINUS (Thomas). — *Malpighii opera omnia Leyden,* 1687.

BENDA, BOSQUET et CHAPIREAU. — Kyste gazeux intra-thoracique s'accompagnant de manifestations angineuses chez une femme de 66 ans. *Soc. Méd. Hôp. Paris,* 8 déc. 1933.

BERNARD (Etienne). — Tomographie de la maladie kystique du poumon. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 9 avril 1937.

BRULE, HILLEMOND, DELARUE et GAUBE. — Emphysème pulmonaire à grosses bulles simulant des kystes congénitaux du poumon. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 16 avril 1937.

CATHALA et BRINCOURT. — Kystes aériens suppurés *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 16 avril 1937.

CHURCHILL. — Lobectomy and the pneumonectomy in bronchiectasis and cystic disease. *Journal of thoracic surgery*, 1937, n° 6, p. 286.

COLETSOS. — Les kystes aériens du poumon. *Thèse Paris*, 1936.

CORNELIA DE LANGE. — Angerbone zistelunge und agenetische bronchiectasie. *Acta pediatrica*, 1927.

CROSWELL. — Congenital aircyst of lung. *Journal of the Americ. Med. Association*, 1933.

DEBRE et GILBRIN. — Kystes gazeux du poumon. *Soc. de pédiatrie*, 11 juillet 1934.

DEBRE et BLINDER (Mme). — Volumineux kyste broncho-pulmonaire chez un enfant de 15 ans. *Soc. Med. Hôp. Paris*, 17 mai 1932.

DEBRE, MIGNON et DOLLFUSS (Mme). — Sur le diagnostic du kyste congénital du poumon à propos d'un nouveau cas. *Soc. de Pédiatrie de Paris*, 11 juillet 1933.

DEBRE, LAMY et MARIE. — *Presse Médicale*, 19 novembre 1940.

DEBRE, JULIEN-MARIE et MIGNON. — Kystes congénitaux du poumon. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 23 avril 1937.

DUMORTIER. — La maladie kystique congénitale du poumon. *Thèse Lille*, 1936.

ELOESSER. — Congenital cystic disease of the lung Surg. *Clin. N. America*, 1928, p. 1361.

FLEMMING. — Five cases of congenital lung cyst. *Arch. of the diseases of children*, 1934.

GALE, KEELEY et COON. — Pneumectomie totale gauche pour maladie kystique du poumon. *J. of thorac. surgery*, août 1937.

GARDERE et BRUN. — A propos d'un cas de kyste aérien du poumon. *Lyon Médical*, 1936, p. 467.

GARCIA-OTERO et CAUBARRERE (Nicolas). — Kystes gazeux et vesic. *Libreria y editorial « El Ateneo » Cordoba* 2099, Buenos-Ayres.

GIRAUD. — Kyste aérien chez l'enfant. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1939.

GUICHARD, DESPEIGNES et DESCHAVANNES (Mlle). — Kystes pulmonaires à paillettes et Mal. polyk. *Lyon Méd.*, 27 avril 1941.

HERMANN MEYER. — Uber angeborne blasige missbildungen der Lungen. *Wirchow's Arch.*, t. XVI, p. 1859.

HUBERT, GILBERT et FLORAUD. — Le diagnostic des kystes aériens du poumon. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 23 avril 1937.

JAUBERT DE BEAUJEU. — *Presse Médicale*, 1940 (12 mars).

JOLY. — Kystes congénitaux du poumon. *Thèse Lyon*, 1938.

KAPLAN. — L'emphysème pulmonaire. *Thèse Paris*, 1939.

KOONTZ. — Congenital cysts of the lung. *Bull. Johns Hopkins Hospital*, 1925, p. 340.

LECHELLE, THEVENARD et MIGNOT. — Kystes aériens multiples et volum. chez un vieillard. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1936.

LEREBOULLET, LELONG et BERNARD. — Emphysème à grosses bulles solitaires simulant un grand kyste congénital chez un nourrisson. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1937.

LOUBEYRE, LE CHAUX et BLONDEAU. — Sur un cas de kyste bronchique. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1932.

— Dilatation des bronches dans le jeune âge. *Paris Méd.*, 5 nov. 1932.

LOUBEYRE, POROT et DESTAING. — La maladie kystique du poumon. *Presse Médicale*, 22 janvier 1938.

MARIE (Julien). — Kystes gazeux congénitaux du poumon. Formes infectées.

MEERSMANN, BUFFE, DURAND et GALLOUIN. — Trois observations de kystes aériens du poumon. Intérêt de la technique statigraphique pour leur étude. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 16 avril 1937.

MILLER. — Congenital cyst of the lung. *Arch. surgery* janv. 1936, p. 392.

MOURIQUAND, SANTY, BERARD et HUTINEL. — Kyste cong. supp. du poumon. Pneumectomie. Guérison. *Lyon Médical*, 22 juin 1941.

PAISSEAU, J. WEILL et GOUTNER. — *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 24 mars 1939.

PAPPENHEIMER. — Congenital cyst. malform of the lung. *Studies from depart. Pathol.*, New-York, 1913.

PARMELEE et APFELBACH. — Congenital air cyst of the lung. *Journ. of children diseases*, juin 1931.

POIX. — Kystes aériens du poumon. *Presse Médicale*, 17 déc. 1940.

POLLOCK (William-C.). — Pulmonary cystic. disease. *The American revue of Tuberculosis*, octobre 1936.

PRUVOST, HENRION et LIVIERATOS. — Dilatations des bronches avec image cavitaire perceptible sans lipiodol. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1934.

PROVOST, LIVIERATOS et BRINCOURT. — Etude radiologique des kystes aériens ou bronchectasies congénitales chez l'adulte. *Arch. Méd. de l'app. respiratoire*, 1934.

PRUVOST, DELORT, LEBLANC et COLETSOS. — Formes cliniques et radiologiques des kystes aériens de moyen volume et de forme annulaire. *Presse Médicale*, 24 juillet 1933.

PRUVOST, BOISSONNET et LECOMTE. — Cavernes pulmonaires ou kystes chez un syphilitique. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1937.

PRUVOST, MEYER, ROY et DEPIERRE. — *Presse Méd.*, 19 nov. 1938.

PRUVOST. — Pneumopathie aiguë récidivante révélatrice d'un kyste aérien du poumon. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 7 février 1941.

— Kyste aérien géant simulant un pneumothorax chronique et compliqué secondairement d'un pneumothorax transitoire à la suite d'interventions pleurales. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 7 février 1941.

PRUVOST. — Pneumothorax et kystes aériens du poumon. *Presse Médicale*, 25 février 1941.

PRUVOST et TIRET. — Kystes aériens du poumon. *Paris Médical*, 10 février 1942.

RIBADEAU-DUMAS et RAULT. — Dilatation des bronches dans le jeune âge. Kyste aérien du poumon. *Paris Médical*, nov. 1932.

RIBADEAU-DUMAS, CHAMBRUN et Mlle WOLFF. — Pseudo-pneumothorax chez un enfant présentant une large dilatation des bronches. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, mars 1927.

SANTY. — Supp. chron. du lobe moyen D. Pneumotomie. Hémoptysies à répétition. Lobectomie, guérison. *Lyon Méd.*, 29 juin 1941.

SAUERBRUCK. — Vereiterte Kongenitale lungencysten. *Zentralblat Chir.*, 1927, n° 24, p. 1511.

SERGENT. — Diagnostic et traitement de la dilatation des bronches. *Paris Médical*, 26 novembre 1927.

— *Presse Médicale*, n° 30, 20 juin 1936.

SERGENT, DURAND, KOURILSKY et PATALANU. — Les kystes congénitaux isolés et suppurés du poumon. *Arch. Méd. Chir. App. respir.*, 1935.

SERGENT et KOURILSKY. — Les kystes congénitaux isolés et suppurés du poumon. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 15 avril 1937.

SCHENCK. — Maladie kystique congénitale des poumons. *Americ. Journ. of Roentgentherapy*, mai 1936.

SIMONIN, LOUYOT et MALRAISON. — Kyste géant du poumon gauche avec refoulement important du cœur et du médiastin. *Soc. Méd. Hôp. Padis*, 24 oct. 1941.

STOERK. — Ueber angebore blasige mevrobildung der lunge. *Wien Klen. Wochemaschr.*

SWANSON, PLATON et SADLER. — Congenital cyst of the lung. *Amer. J. diseases. Children.* 1928, XXXV, p. 1024.

VOLLMER. — Cystische lungengebilde im kindesalter. *Zertschr. F. Kinderh.* 1928.

WOLLMANN. — A case of congenital cystic lung on a stillborn fœtus. *Bull. of Clin. ab. of the Penns. Hosp.* 1930, p. 49.

WOOD. — Congenital cystic disease of the lung. *Journ. of Amer. Med. Assoc.*, 15 sept. 1934.

TABLE DES MATIERES

PAGES

INTRODUCTION 13

ETUDE CLINIQUE :

I. Généralités 19

II. Formes cliniques et radiologiques de l'adulte 31

Les kystes aériens géants 32

Les kystes de moyen volume 37

La maladie polykystique 60

Les kystes coexistant avec des bronchectasies 63

III. Formes cliniques et radiologiques dans l'enfance 66

DIAGNOSTIC 75

OBSERVATION I 76

OBSERVATION II 87

THERAPEUTIQUE : PAGES

1) Les kystes bien tolérés 102

2) Les kystes compliqués 103

CONCLUSIONS 113

BIBLIOGRAPHIE 113

VU :

Le Président,

AUBRY.

VU :

Le Doyen,

LEBON.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Alger, le 29 juin 1942

P. le Recteur :

Le Vice-Président
du Conseil de l'Université,

ROYER.

Imprimerie Nord-Africaine (S. Crescenzo)